

Arbeiten

aus dem

NEUROLOGISCHEN INSTITUTE

(österr. interakademisches Zentralinstitut für Hirnforschung)

an der Wiener Universität.

Begründet von

Hofrat Prof. Dr. **Heinrich Obersteiner** †

fortgeführt von

Prof. Dr. **Otto Marburg.**

XXXV. Band.

Mit 57 Abbildungen im Text.

Leipzig und Wien.
FRANZ DEUTICKE.
1933.

Verlags-Nr. 3584.

Manzsche Buchdruckerei, Wien IX. 3036.

OTFRIED FÖRSTER

ZU SEINEM 60. GEBURTSTAGE IN DANKBARKEIT
UND VEREHRUNG

DAS WIENER NEUROLOGISCHE INSTITUT

Zu allen Zeiten war und ist sowohl in der Wissenschaft als auch im Leben der einzige Halt eine machtvolle Persönlichkeit. Wir haben das Glück, in unserer Wissenschaft eine ganze Reihe außerordentlicher Führer zu besitzen, unter denen Otfried Förster einer der ersten ist.

Er wurde es durch seine Arbeit, die fast jedes Gebiet der Neurologie gefördert hat. Er wurde es als einer jener Lehrer, die nicht nur das Tatsächliche vermitteln, sondern die imstande sind, ihre Liebe zur Wissenschaft, ihre Arbeitslust und ihren Forscherdrang anderen zu geben. Er wurde es aber letzten Endes auch durch seine Persönlichkeit, die trotz seiner großen Erfolge, seiner internationalen Anerkennung, geblieben ist, was sie immer war, schlicht, einfach, bescheiden und entgegenkommend.

So hat er jene Höhe erklommen, die seine Meister und Vorbilder vor ihm eingenommen hatten. So wurde er selbst Vorbild und Meister zugleich. Er hat aber seine Vorbilder übertroffen dadurch, daß er in verhältnismäßig späten Jahren sich einem Wissenszweig zuwendete, der damals im Aufstreben war — der Neuro-Chirurgie — und in der er unbestritten als einer der Ersten zu gelten hat. Damit hat er alle seine Vorgänger übertroffen und damit hat er sich selbst das Monumentum aere perennius errichtet, das ihm gebührt.

Es ist nur selbstverständlich, daß das Wiener Neurologische Institut die Gelegenheit seines 60. Geburtstages ergreift, um ihm für alles zu danken, was er unserer Wissenschaft geleistet hat, um ihm zu wünschen, daß seine ungebeugte Arbeitskraft ihm noch lange Jahre erhalten bleiben möge zum Nutzen und Frommen aller Forschenden, Lernenden und Kranken.

Wien, August 1933. Marburg.

Inhaltsverzeichnis.

Vergleichend anatomische Untersuchungen über die Kerne am Aquaeductus Sylvii.

Von

Donal Sheehan, M. D. (Manchester).

Research Student on the Dickinson Travelling Scholarship.

Mit 5 Abbildungen im Text.

Erst in neuerer Zeit hat man sich bemüht, die Kerne des zentralen Höhlengraues etwas näher zu erfassen. Man ist aber dabei kaum über eine rein anatomische Differenzierung verschiedener grauer Massen gekommen, ohne daß man sich über die Bedeutung derselben Klarheit verschaffen konnte.

Es erschien mir deshalb nicht belanglos, zunächst einmal rein morphologisch jene Zellgruppen zu untersuchen, welche den Aquaeductus Sylvii umgeben — natürlich die Augenmuskelkerne ausgeschlossen. Es erschien mir des weiteren möglich, vielleicht auf dem Wege der vergleichenden anatomischen Forschung gewisse Differenzen in diesem Zellgebiet zu erschließen, die uns dann ermöglichen könnten, auch deren funktionelle Bedeutung zu erkennen. Ich gebe zu, daß es sich mir nur um einen Versuch handelt, da das vorhandene Material des Wiener Neurologischen Institutes zumeist Weigert-Serien enthält und keine spezifischen Zellfärbungen hat. Man ist bei der Beurteilung der Kerne vorwiegend auf Präparate, die mit Alaun-Cochenille nachgefärbt wurden, angewiesen. Immerhin gelang es mir, eine Reihe von Nissl-Serien selbst anzufertigen, die bis zu einem gewissen Grad eine Ergänzung und Bestätigung des vorhandenen Materials erlauben. Solche Serien stammen vom Menschen, Orang, Katze, Hund und Kaninchen.

Bevor ich aber meine eigenen Untersuchungen genauer darlege, möchte ich zusammenfassen, was bisher über diese Kerne in der Literatur angeführt wurde.

Schon im Jahre 1885 hat v. Darkschewitsch den später nach ihm benannten Kern von kleinen Ganglienzellen beschrieben, der nahe dem vorderen Ende des Gebietes des Aquaeductus in der Nähe des F. l. p. auftritt und den er anfangs in Beziehung zu den Okulomotoriuskernen brachte, wobei er gleichzeitig die Meinung vertrat, daß der ventrale Teil der hinteren Kommissur auch in naher Verbindung zu diesem Kern stehe. Er hat schon auf einen engeren Zusammenhang mit dem hinteren Längsbündel hingewiesen und gemeint, daß sich dieser Kern bis in die Gegend des III. Ventrikels verfolgen lasse.

Ein zweiter Kern in diesem Gebiet wurde von C. Westphal zum ersten Male genauer beobachtet. Er beschreibt — und das ist wichtig hervorzuheben, weil dieser Kern vielfach fälschlich bezeichnet wird — kleine Zellen dorsal vom hinteren Längsbündel, die kaudal vom Trochleariskern bis in die Gegend der Trochleariskreuzung zu verfolgen sind und die er als Trochlearishauptkern bezeichnet. Böttigers Untersuchungen kommen nicht wesentlich über die Westphals hinaus.

Schütz hat in seiner überaus genauen Darstellung der Faserverhältnisse des nach ihm benannten dorsalen Längsbündels in der in Rede stehenden Gegend ein sogenanntes Kerngrau und ein netzförmiges Grau unterschieden, wobei er zu dem Kerngrau den Westphalschen Kern hinzurechnet. Das netzförmige Grau erreicht nach ihm seine höchste Entwicklung im Verlaufe des Aquaeductus Sylvii und entspricht offenbar dem Nucleus aquaeductus Sylvii von Krause. Er beschreibt auch bereits die Kerngruppe, die zwischen den beiden Westphalschen Kernen gelegen ist und identifiziert sie mit dem Nucleus centralis superior von Bechterew.

Siemerling beschreibt den Westphalschen Kern näher und schließt sich der Meinung von Schütz an, daß er ein zum zentralen Höhlengrau gehöriger Kern sei und nicht zum Trochlearis gehörig. Sein oberstes Ende reicht nicht bis zum Beginn des eigentlichen Trochleariskerns, sondern endigt früher in einer spitz auslaufenden Zellsäule. Er findet, daß seine größte Ausdehnung bereits der Mitte der Trochleariskreuzung entspricht. Dagegen bezeichnet Siemerling gleich Westphal den eigentlichen Trochleariskern als N. ventralis posterior oculomotorii und die dorsal vom F. l. p. gelegenen Zellen als eigentlichen Trochleariskern.

Kausch widerlegt diese Annahme und bezeichnet als erster die Kerne in richtiger Weise, indem er den W.-S.schen Trochlearishauptkern als überhaupt nicht motorischen Kern ansieht, den N. ventralis post. oculomotorii als Trochleariskern bezeichnet. Er widerlegt auch die Annahme von Böttiger, der den W.-S.schen Trochlearishauptkern in seinem distalen Ende für den Trochlearis bestimmt, in seinem oralen sich aber nicht bestimmt dafür ausspricht. Dagegen muß man die Böttigerschen zerstreuten Formationen des Trochleariskerns erwähnen, die er unter dem vorderen Drittel des hinteren Vierhügels findet und die sich lateral dem W.-S.schen Trochlearishauptkern anschließen.

Damit hätten wir also mehrere Kerne sicher abgeschieden. Den eigentlich im hinteren Längsbündel gelegenen Trochleariskern und den Westphalschen kleinzelligen Kern kaudal von dem eben genannten; ferner das Netzgrau von Schütz, d. h. den N. aquaeductus von Krause. Außerdem finden sich noch ein von Schütz beschriebener median gelegener Kern hier und vielleicht die von Böttiger beschriebenen zerstreuten Formationen. Schließlich findet sich in den vorderen Partien der von Darkschewitsch beschriebene Kern, der gleichfalls noch in dieses Gebiet hineingehört.

Auffallend wenig Notiz nehmen die Werke von Bechterew, Kölliker und van Gehuchten von diesen Kernen.

Ramon y Cajal beschreibt in der Gegend zwischen dem Trochleariskern und dem dorsalen Haubenkern von Gudden eine graue Substanz mit einer sehr großen Anzahl von Zellen. Er teilt sie — auf die Faserbeziehungen gehe ich nicht ein — in zwei Teile: innere und äußere Zellen. Die ersteren sind ungemein reichlich und dicht, auch noch im Niveau des Trochlearis sowie zwischen den beiden hinteren Längsbündeln. Spindelförmige Zellen überwiegen hier. Trotz zahlreicher Ausnahmen scheinen ihm die inneren Zellen etwas größer als die äußeren. Die zweiten Zellen sind ebenfalls sehr zahlreich, haben verschiedene Formen und wohl auch verschiedene Größen. Auch zeigen sie gelegentlich ein herdweises Auftreten. Außerdem beschreibt Cajal den N. Darkschewitsch in der gewohnten Weise.

Obersteiner spricht den medialen Kern als N. dorsalis Raphes, den lateralen als N. lateralis Aquaeductus an, während er die kaudal vom N. trochlearis befindlichen Zellen mit dem N. dorsalis tegmenti Guddens identifiziert. Auffallend wenig beachtet Edinger diese Kerne.

Etwas mehr müssen wir die Arbeit von Panegrossi berücksichtigen, da er vergleichend anatomische Untersuchungen angestellt hat und dabei auch die Kerne des zentralen Höhlengraues beschrieb.

Beim Cynocephalus babuin findet er im zentralen Höhlengrau den Kern von W.-S., beschreibt ihn so, als ob der Kern sich dorsal bis an die Seite des Aquädukts ausbreiten würde. Außerdem findet er dorso-lateral ein paar Zellgruppen, die er gleichfalls dahin rechnet und die er als Böttigersche Zellgruppen bezeichnet. Er rechnet sie zum W.-S.-Kern. Auch den Darkschewitschschen Kern beschreibt er. Beim Macacus findet er in der Höhe der Kreuzung der Trochleariswurzel zwei Zellgruppen neben der Medianlinie. Er bezeichnet sie als Westphalsche Gruppe. Das gleiche findet er beim Hund, bei der Katze und beim Kaninchen. Er anerkennt also nur zwei Gruppen. Die eine Gruppe, die er mit dem W.-S. identifiziert, die zweite Gruppe, die er lateral vom Trochlearis findet und die er mit der von Böttiger beschriebenen isolierten Zellgruppe zu vergleichen sucht.

Tschuchida hat nur vom Kern von Darkschewitsch Akt genommen.

Kohnstamm sowie dieser im Verein mit Quensel haben sich hauptsächlich mit den Kernen im vorderen Gebiete der uns interessierenden Gegend befaßt und haben in diesen Gebieten drei Kerne abgeschieden. Einen Kern bezeichnen sie als Kern des dorsalen Längsbündels. Dabei muß man Akt nehmen von der Tatsache, daß die genannten Autoren allerdings ziemlich oral den N. Darkschewitsch oder den Kern des hinteren Längsbündels in zwei Teile teilen. Den lateralen Abschnitt, den wir am besten als den eigentlich von Darkschewitsch beschriebenen Teil als N. fasciculi longitudinalis posterioris bezeichnen und einen medianen großzelligen Abschnitt, der so weit vom F. l. p. entfernt und ziemlich weit oral gelegen ist, daß er wenigstens äußerlich nicht als die Endstätte für dieses System in Frage kommt. Wir wollen also diesen großzelligen Kern nicht mit dem Kern von Darkschewitsch identifizieren, ohne jedoch seine Beziehungen zu bestimmten Fasersystemen festlegen zu wollen.

Sie unterscheiden ferner einen oralen und einen kaudalen Teil des N. intracommissuralis in den vorliegenden Studien, den ich nicht weiter beachten will, und kaudal im Gebiete der hinteren Vierhügel, ventral von der zerebralen Trigeminuswurzel, einen noch im Gebiete des dorsalen Längsbündels gelegenen Kern, den sie N. intratrigeminalis nennen.

Jacobsohn differenziert die Kerne um den Aquädukt in folgender Weise. Von kaudal nach oral gibt er nur einen einzigen Kern an, den er als N. supratrochlearis bezeichnet, während er die kleinen Zellen, die sich um den Aquädukt herum besonders in den vorderen Teilen anhäufen, als Griseum ventriculare ansieht. Nur den Kern von Darkschewitsch faßt er als selbständigen auf und bezeichnet ihn als N. commissurae posterioris. Jacobsohn läßt dahingestellt, ob der N. supratrochlearis dem N. dorsalis tegmenti von Gudden entspricht. Das Griseum ventriculare trennt er in zwei Zonen. Eine innere, die spärliche, eine äußere, die sehr zahlreiche, dichtgedrängte Zellen enthält. Er findet an der Grenze zwischen der inneren und äußeren Schicht im ventralen und ventro-lateralen Teil einzelne mittelgroße Zellen. So nimmt eigentlich Jacobsohn gleichfalls zwei Kerne an, die aber nicht mit jenen von Ramon y Cajal angeführten übereinstimmen.

Ziehen beschreibt in der Gegend der Trochleariskreuzung zunächst in seinem sogenannten Solum griseum eine große Anzahl kleiner Zellen, die er als N. parvicellulatus soli grisei bezeichnet. Die Ganglienzellen des N. anulus fasciculi sind kaum mehr auffindbar. Dagegen zeigen sich median größere Zellen, die er mit dem N. paramedianus dorsalis identifizieren möchte, wobei er bemerkt, daß es sich bei diesem Kern um ein konstantes Gebilde des ganzen Bodengraues handelt, das aber Unterbrechungen zeigt, aber immer wieder an gleicher Stelle auftritt.

Ganz lateral findet er einzelne größere Zellen, die sich in netzförmiger Anordnung ventralwärts in das Gebiet seiner F. confines erstrecken. Er nennt sie deshalb Rete faciculorum confinium.

In dem uns interessierenden Gebiete kaudal vom Trochleariskern bezeichnet Ziehen das gesamte Grau um den Aquädukt als Anulus aquaeductus, dessen ventraler Teil dem früheren Solum griseum entspricht. Zunächst findet er auch hier auffallend zahlreiche kleine Zellen, die er als N. parvicellulatus anuli aquaeductus bezeichnet. Sie sind, wie das ja auch Jacobsohn beschrieben hat, ventro-lateral am dichtesten. Er erwähnt bereits, daß sich dieser Kern bis in das Dach des Aquädukts erstreckt, so daß er einen Ring bildet. Außerdem findet er eine sehr charakteristische, ziemlich scharf lokalisierte größere Zellgruppe im Bereiche der Medianebene, die er als N. medianus anuli aquaeductus bezeichnet. Er faßt ihn nicht als identisch mit dem N. paramedianus dorsalis auf, sondern als eine neue Bildung, obwohl er glaubt, daß sich an einzelnen Stellen auch noch Reste des Paramedianus finden, die sich dadurch von dem ersteren unterscheiden, daß sie etwas größer sind. Zwischen dem hinteren Längsbündel, ziemlich ventral in den Partien, die er Angustia nennt, findet er auffallend kleine Ganglienzellen, den N. angustus. Dabei meint Ziehen, daß der W.-S.-Kern seinem Parvizellulatus entsprechen

dürfte, während der mediane Kern nach ihm wenig Beachtung gefunden hat, wobei er angibt, man müsse sich fragen, ob dieser mediane Kern nicht irgendwelche Beziehung zum Ganglion tegmenti dorsale von Gudden besitze.

Im großen und ganzen kann man also sehen, daß auch Ziehen eigentlich in diese Gegend nur zwei Kerne differenziert. Einen medialen und einen lateralen, ganz analog Ramon y Cajal und Jacobsohn, nur daß jedesmal für diese Kerne neue Bezeichnungen eingeführt werden, was natürlich für das Verständnis derselben von großem Nachteil ist.

Etwas oraler, etwa in der Gegend des Überganges vom hinteren zum vorderen Vierhügel, knapp vor dem Auftreten des Trochleariskerns, tritt neben dem medianen und dem kleinzelligen lateral gelegenen Kerne des Anulus aquaeductus ein lateraler Kern des Anulus auf, der an Größe jener des medianen Kerns ungefähr identisch ist. Ziehen identifiziert diesen Kern mit dem N. lateralis aquaeductus Obersteiners, während er sich dagegen verwahrt, daß Marburg diesen Kern mit dem N. tegmenti dorsalis von Gudden konfundiert. So daß wir also in diesem Gebiete drei verschiedene Kerne hätten. Der eine, ein medialer, der andere ein lateraler Kern des Anulus aquaeductus, während das ganze übrige Grau um den Aquädukt von den kleinen Zellen des N. parvicellulatus erfüllt ist. In den oraleren Ebenen schwindet der laterale Kern des Anulus mehr und mehr, während sich der mediale etwas ausbreitet. Auch der kleinzellige Angustus nimmt hier sein Ende. Noch oraler im vorderen Drittel des vorderen Vierhügels erfährt auch der mediane Kern des Anulus eine Zellreduktion. Er meint, daß die lateralen Partien dieses Kerns zellreicher sind und sich von den Resten der lateralen Kerne nicht deutlich abgrenzen lassen. Dementsprechend nimmt also Ziehen fünf Kerne an. Kaudalst noch in unser Gebiet hineinreichend, den N. paramedianus dorsalis. Oral zunächst den N. parvicellulatus anuli aquaeductus und medial den N. medialis anuli aquaeductus. Dieser wird in der Gegend des Trochlearisgebietes ergänzt durch den N. lateralis anuli aquaeductus und als fünfter Kern tritt nun der N. angustus hinzu, der zwischen dem hinteren Längsbündel auf eine kurze Strecke hinein zu verfolgen ist. Es ist selbstverständlich, daß auch Ziehen einen Darkschewitsch-Kern oder Kern der hinteren Kommissur anerkennt.

Winkler und Potter fassen bei Kaninchen und Katzen alles was zwischen dem N. ruber, Formatio reticularis einerseits und Okulomotorius anderseits liegt, als Darkschewitschschen Kern auf.

Die Versuche von Zweig, die Kerne in dieser Gegend zu identifizieren, müssen als nicht gelungen betrachtet werden, da die Beschreibung der einzelnen Autoren eine derartige ist, daß eine Identifizierung der einzelnen Zellgruppen kaum möglich erscheint. Wir werden deshalb die von ihm vorgenommene Zusammenstellung hier außer acht lassen und uns lediglich damit begnügen, die verschiedenen bisher aufgestellten Kerngruppen nebeneinander zu nennen.

Stengel, der die Frage dieser Kerne zusammenfassend vergleichend anatomisch behandelt hat, hat den von Darkschewitsch als oberen Okulo-

motoriuskern beschriebenen Kern genauer zu erfassen gesucht. Er führt aus, daß ihn Kölliker tiefen Kern der Kommissur nennt, während Edinger denselben Kern als Ursprungsstätte von Kommissurenfasern sowie eines Teiles des hinteren Längsbündels annimmt. Ebenso äußert sich van Gehuchten, während Flechsig und Held den Kern von Darkschewitsch und die ihm anliegenden großen Zellen als oberen Lateralkern bezeichnen und als Ursprungskern des hinteren Längsbündels auffassen.

Marburg hat in seiner Arbeit über das dorsale Längsbündel von Schütz sich gleichfalls zur Frage dieser Zellen geäußert und hat im großen und ganzen die Obersteiner-Ziehensche Nomenklatur akzeptiert, vor allem aber den Namen N. tegmenti dorsalis für die Westphal-Siemerlingsche Gruppe fallen lassen, weil er eventuell zur Verwechslung mit dem Guddenschen Ganglion führen könnte. In der Abb. 10, welche das medialste Mittelhirngebiet darstellt, finden sich median große Zellen als N. dorsalis Raphes bezeichnet. Dorsal und etwas lateral davon, knapp an der ventralen Spitze des Aquädukts liegt der N. paramedianus anuli aquaeductus und lateral davon die kleinen Zellen des N. parvicellulatus. In den oraleren Abschnitten kann man dann den medialen und lateralen Kern des Anulus aquaeductus sehen (Abb. 11), so sieht man, trotzdem der Schnitt noch kaudal vom Trochleariskern ist, eine ganze Reihe von Gruppen, die sicherlich nicht diesen beiden zuzuzählen sind, was schon durch die Größe der Zellen allein in die Augen fällt.

Castaldi, der in einer überaus umfassenden Weise die Frage der Kerne im Mittelhirn von cavia cobaja studierte, hat selbstverständlich auch zu den in Rede stehenden Zellgruppen Stellung genommen. Aus seiner Zusammenstellung der verschiedenen Nomenklaturen geht die unendliche Verwirrung hervor, die in diesem Gebiete herrscht. Es ist aber die Frage, ob es ihm gelungen ist, durch die von ihm vorgenommene Vereinfachung der Bezeichnungen der Kerne dieses Gebietes auch richtig zu erfassen. Er spricht in allererster Linie von einem N. ventralis des zentralen Höhlengraues um den Aquädukt und unterscheidet eine mediale Partie, die unpaar ist und die in einen dorsalen Teil, etwa entsprechend dem N. dorsalis Raphe von Obersteiner und in einen ventralen Teil, etwa dem N. angustus von Ziehen entsprechend, zerfällt. Außerdem hat er einen bilateral-symmetrischen lateralen Abschnitt abgeschieden, dessen Nomenklatur von verschiedenen Autoren ganz verschieden angegeben erscheint.

Baba beschreibt beim Elefanten eine umschriebene graue Masse dorsolateral von der Raphe, die erst in der Höhe des Trochleariskerns beginnt und bis zum Okulomotoriumkern reicht. Dieses Grau entspricht, wie Jacobsohn-Lask annimmt, dem N. supratrochlearis des genannten Autors.

In seiner Arbeit über die von ihm im Mittelhirn gefundenen Kerne und über den Okulomotoriuskern der Säuger bringt Casimiro Frank ganz ausgezeichnete Abbildungen über die in Rede stehenden Kerne, wobei er sich jedoch hauptsächlich auf die Darstellung der von ihm erstmalig beschriebenen Nuclei intraconjunctivales centrales und N. subfasciculares beschränkt, beides

Kerne, die in der vorliegenden Arbeit nicht weiter berücksichtigt werden sollen, da sie von dem genannten Autor auf das genaueste beschrieben wurden.

Er konnte in allen seinen Fällen den N. angustus von Ziehen darstellen und stimmt offenbar bezüglich der im Grau des Ventrikels gelegenen Zellen mit Ziehen überein.

Diese Unsicherheit in dem eben geschilderten Gebiet möchte ich nun durch eine genaue vergleichend anatomische Untersuchung klarstellen, wobei ich mit dem Menschen beginne.

I. Mensch.

In der Ebene der Trochleariskreuzung sieht man deutlich, daß der Raphekern dorsal vom F. l. p. noch einzelne größere Zellen erkennen läßt. Neben diesen aber befinden sich hier deutlich kleinere Zellen in nicht unbeträchtlicher Zahl. Lateral von der ventralen Spitze des Aquädukts befindet sich beiderseits ein rundliches Kerngebilde aus mittelgroßen Zellen, während das ganze andere Gebiet um den Aquädukt von kleinen Zellen eingenommen ist. Nur ventral befinden sich dorsal vom F. l. p. einzelne größere Zellen. Wir werden die großen Zellen, die knapp an der Medianlinie gelegen sind, dem N. dorsalis raphes zuschreiben, die kleinen dem N. paramedianus dorsalis, während die großen Massen der kleinen Zellen im Grau um den Ventrikel als N. parvicellulatus bezeichnet werden. Der paramedian neben dem Aquädukt gelegene Kern und die dorsal von dem F. l. p. beschriebenen Einzelzellen sollen hier noch keinen Namen bekommen. Etwas oraler sieht man dann die großen Zellen der Raphe verschwinden und eine Kernsäule auftreten, die aus einer rundlichen Gruppe besteht und knapp paramedian gelegen ist. Es geht wohl nicht an, diesen Kern mit dem N. paramedianus dorsalis zu identifizieren. Die dorsalste Gruppe liegt immer neben der Spitze des Aquädukts und ist vollständig selbständig. Dazu treten jetzt lateral über dem F. l. p. Zellen auf, die in bezug auf die Größe und Konstitution ziemlich den ventralen Zellen gleich gebaut sind. Hier haben wir den Westphalschen Kern vor uns, der vor dem Auftreten des Trochlearis seine größte Entwicklung erfährt, so daß wir also in diesem kaudal im hinteren Vierhügel gelegenen Schnitt eine paramediane Gruppe haben, die wiederum aus einer Reihe rundlicher Gruppen zusammengestellt ist, und eine Gruppe, die dorsal vom hinteren Längsbündel gelegen, vorläufig als intermediäre Gruppe bezeichnet sei, und dann den N. parvicellulatus auf der Höhe der Entwicklung der hinteren Vierhügel. Es lassen sich jetzt folgende Kerne absondern: Erstens ventral vom Aquädukt paramedian je eine Kernsäule. Die Zellen sind nicht wesentlich kleiner als die als intermediare Gruppe geschilderten. Die Zellen, die lateral von der Aquäduktspitze gelegen waren, lösen sich jetzt auf. Sie sind etwas größer als die paramedianen und intermediären Zellen und erfüllen lateral und dorsal von diesen mehr diffus das Bodengrau. Wir werden diesen Kern lediglich zur Bequemlichkeit vorläufig als N. dorsolateralis bezeichnen, so daß wir jetzt neben dem parvicellulatus drei sicher verschiedene Kerne haben. Einen verhältnismäßig paramedianen, einen mittelgroßzelligen intermediären, identisch mit dem Westphalschen, und einen diffusen größerzelligen, dorso-lateral gelegenen Kern, den wir als N. dorsolateralis zunächst abgrenzen. Die scharfe Abgrenzung, die wir in den früheren Schnitten gefunden haben, wird jetzt dadurch verwischt, daß die Zellen dorsal vom F. l. p., die wir als intermediäre Gruppe bezeichneten, sowohl nach der dorsalen als nach der medialen Seite sich verbreitern und mit der medianen Gruppe in Verbindung treten. Am Übergang vom hinteren zum vorderen Vierhügel tritt der Trochleariskern auf, wodurch die Zellen des intermediären Kerns nun weiter lateralwärts gedrückt werden. Wir sehen hier die Zellen des medianen und intermediären Kerns sich vermischen und ein fontänenartiges Gebilde formieren — fontänenartiger Kern. Lateral davon

zieht eine Kernsäule — dorso-lateraler Kern — von der ventralen Seite des Aquädukts zum F. l. p. Dadurch, daß überall Zellen des N. parvicellulatus zu sehen sind, ist die Zugehörigkeit der größeren Zellen zu bestimmten Gruppen oft verwischt. In der Gegend der Okulomotoriuskerne hat der median gelegene Kern, der fast bis an die Spitze des Aquädukts reichte, nun eine geringere Ausdehnung und wird von den kleinen Zellen des N. parvicellulatus ersetzt. Die großen Zellen des latero-dorsalen diffusen Kerns sind hier kaum mehr sichtbar. Im Gebiete des Okulomotoriuskerns sieht man eigentlich nur mehr diesen und vereinzelte große Zellen latero-dorsal, daneben den N. parvicellulatus. Erst dort, wo der Okulomotoriuskern seinem Ende sich nähert, tritt lateral von ihm eine Zellgruppe hervor, die noch dorsal vom F. l. p. gelegen, ungefähr den Zellen der intermediären Gruppe analog gebaut ist. Eine Reihe von diesen Zellen gehen zwischen die Fasern des hinteren Längsbündels. Neben dieser Gruppe, die ziemlich distinkt hervortritt, finden sich oral viel mehr kleine Zellen als in den früheren Schnitten. Der kleinzellige Kern hat an Reichtum der Zellen sowie auch an Umfang gewonnen. Im vordersten Ende des Okulomotoriuskerns am Übergang in den Thalamus ist nur mehr der N. Darkschewitsch erhalten, dann die zahlreichen kleinen Zellen, mit zum Teil größeren vermischt, aus denen noch immer einzelne große Zellen hervortreten.

Wenn wir also jetzt die Kerne, die beim Menschen zu finden sind, zusammenfassen, so können wir sagen, daß in den kaudalsten Abschnitten dieses Gebiets paramedian zwei Kerne konkurrieren. Der eine entspricht dem Raphekern. Er endet relativ weit kaudal und ist immer nur durch einzelne Elemente vertreten.

Der zweite Kern entspricht dem N. paramedianus dorsalis der Autoren. Er besteht aus relativ kleinen Elementen und läßt sich ziemlich weit oralwärts verfolgen, jedenfalls über den Trochleariskern hinaus.

Der dritte Kern ist ein kaudal vom Trochleariskern auftretendes Kerngebilde aus mittelgroßen Zellen bestehend, den wir zunächst als intermediären Kern bezeichnet haben. Im Gebiet des Trochleariskerns liegt er dorsolateral von ihm und begegnet sich schließlich mit Zellen, die median (N. medianus Aquaeductus) und lateral von ihm sich entwickeln. Dieser Kern endet mit dem Ende des Trochleariskerns (fontänenartiger Kern).

Sehr auffallend ist eine Kerngruppe, die ziemlich weit kaudal noch vor dem intermediären Kern lateral am ventralen Ende des Aquäduktes beginnt. Schon im Beginn fallen einige größere Zellen auf. Diese großen Zellen vermehren sich und bilden eine mehr diffuse Gruppe, verhältnismäßig zellarm aber bis in die oralste Gegend verfolgbar. Wir haben diese Gruppe als N. dorsolateralis zunächst abgeschieden.

Und schließlich haben wir die kleinzellige Gruppe, wobei zu bemerken ist, daß diese in den kaudalen Partien verhältnismäßig zellarm, in den oralen Gegenden aber sehr zellreich ist und hier auch etwas größere Elemente enthält.

Als letzter tritt dann der Kern von Darkschewitsch auf, der noch im Bereiche des F. l. p. lateral vom Okulomotorius sich entwickelt, und über diesen hinaus bis in das Thalamusgebiet verfolgbar ist. Er liegt zum Okulomotoriuskern so, wie die vorderen Abschnitte des intermediären Kerns zum Trochleariskern.

II. Pitheci.

Beim Orang lassen sich ungefähr die gleichen Kerne wie beim Menschen nachweisen, nur daß sie vielleicht um eine Spur deutlicher sind als dort. So tritt zunächst im allerersten Beginn ganz median eine verhältnismäßig kleinzellige Gruppe auf, an die sich lateral eine etwas größerzellige Gruppe anschließt. Genau wie beim Menschen kann man auch hier sehen, daß die ventrale Spitze des Aquädukts lateral von einem Zellhaufen begleitet wird, der aber hier nicht nur aus größeren Zellen besteht, sondern dem eine Reihe von kleinen Zellen beigemischt ist.



Abb. 1. Dorso-laterale Zellsäule (Orang).

Wir hätten also im kaudalen Beginn eine mediane Zellgruppe, aus kleinen Zellen bestehend, die wir dem N. paramedianus dorsalis gleichstellen, dann eine laterale Zellgruppe, die aus zwei voneinander deutlich getrennten Gruppen besteht, eine dorsal vom hinteren Längsbündel und eine lateral von der Spitze des Aquädukts. Außerdem ist das ganze Gebiet von kleinen Zellen erfüllt, dem bekannten N. parvicellulatus.

Verfolgt man nun diese Gruppen, die sich an den verschiedenen Schnitten ganz verschieden verhalten, an einer Serie, so sieht man, daß die mediane Gruppe verhältnismäßig gleich bleibt, daß die dorsal vom F. l. p. gelegene Gruppe sich immer mehr und mehr anreichert und paramedian bis nahezu an den Aquädukt heranreicht. Die größeren Zellen, die lateral von der Aquäduktspitze gelegen sind, reichern sich oralwärts auch mehr und mehr an und sind deutlich von den dorsal vom F. l. p. gelegenen verschieden.

Wir hätten also auch hier drei Gruppen, eine mediane, eine intermediäre und

eine dorso-laterale, neben dem N. parvicellulatus, nur daß die intermediäre sich hier mit der medianen konfundiert. Erst knapp vor Beginn des Trochlearis rundet sich die intermediäre Gruppe zu einem dorsal vom F. l. p. gelegenen Kern, während die latero-dorsale Gruppe eine deutliche Zellsäule darstellt, die schräg von dorsal-medial nach ventro-lateral verläuft (Abb. 1). Mit dem Auftreten des Trochleariskerns können wir nunmehr zwei Zellgruppen unterscheiden. Es fließt die intermediäre mit der medianen zusammen, bei der die kleinen Zellen geschwunden sind, und es zieht sich die dorso-laterale auf ihr Ursprungsgebiet zurück (Abb. 2).



Abb. 2. Die mediale und laterale Zellgruppe fließen zusammen. Die dorso-laterale nur am Aquädukt deutlich (Orang).

Mit dem Auftreten des Okulomotoriuskerns haben wir nur mehr die latero-dorsale Gruppe und die kleinen Zellen und ganz oral tritt an der bekannten Gegend der N. Darkschewitsch auf.

Wir sehen hier ein nahezu analoges Verhalten der Kerne wie beim Menschen, vielleicht mit dem einen Unterschied, daß die großen Zellen, die wir als N. dorsalis Raphae bezeichnet haben, hier fehlen und daß der latero-dorsale Kern hier eine ganz besondere Entwicklung aufweist. Also: fontänenartiger Kern median und intermediär, dorso-lateraler Kern, kleinzelliger Kern, Kern von Darkschewitsch.

Simia.

Bei Simia satyrus ändert sich das Verhalten nur in der Weise, daß die kleinen Zellen, die wir als N. paramedianus dorsalis beschrieben haben, jetzt zwischen den beiden F. l. p. auftreten, also dem N. angustus von Ziehen entsprechend gelagert sind. Bei diesem Tier ist der dorso-laterale Kern nicht so deutlich wie früher, was

möglicherweise damit zusammenhängt, daß wir hier keine Nissl-Präparate zur Verfügung hatten und die Kerne infolgedessen sehr undeutlich hervortreten. Man kann aber auch hier erkennen, daß der Ventrikelspitze entsprechend eine rundliche Zellanhäufung vorhanden ist und eine gleichrunde lateral über dem F. l. p. Nur erschöpfen sich diese beiden ziemlich rasch. Hier wird das Grau des Aquädukts in allererster Linie von dem mächtig entwickelten intermediären Kern beherrscht, der sich medial und lateral ausdehnt und der fontänenartig aus dem Raum zwischen den beiden F. l. p. sich nach beiden Seiten hin zu ergießen scheint.

Cercopithecus.

Sehr wesentlich anders verhält sich der Cercopithecus, von dem wir eine Nissl-Serie zur Verfügung haben. Hier zeigt sich ein verhältnismäßig mächtiger Kern von kleinen Zellen zwischen beiden hinteren Längsbündeln, der sich dorsalwärts von dem Rand des Längsbündels auf dessen dorsale Seite hinaufschiebt. Daneben finden sich einzelne Gruppen neben der Ventrikelspitze, die sich aber sehr rasch zu einem paramedian gelegenen Kern zusammenschließen. Erst viel später beginnen auch lateral-dorsale Zellen aufzutreten und Zellen, die wir als intermediäre bezeichnet haben. Hier ist es sehr schwer, die einzelnen Kerne zu differenzieren, besonders was den latero-dorsalen anlangt. Knapp vor dem Trochleariskern haben wir einen kleinzelligen, median gelegenen Kern, einen größerzelligen paramedian gelegenen Kern, der deutlich von dem dorsal vom F. l. p. gelegenen abzugrenzen ist; außerdem natürlich die vielen kleinen Zellen des Höhlengrau. In der Gegend des Trochleariskerns treten die kleinen Zellen der Mittellinie zurück und an ihre Stelle tritt die fontänenartig ausgebildete Zellgruppe. Auch hier befinden sich laterodorsal größere Zellen. Aber sie sind nicht so schön gruppiert als bei den erstbeschriebenen Tieren. Außerdem findet sich in der Gegend des Okulomotoriuskerns ziemlich oral ein sehr mächtig entwickelter N. Darkschewitsch.

Semnopithecus entellus.

Dieser Affe nähert sich wiederum dem Orang. Auch hier haben wir im Beginn kleine Zellen zwischen dem F. l. p., größere paramedian und solche, die der Ventrikelspitze entsprechen. Hier aber gehen diese Kerne bald ineinander über und man kann eigentlich nur von zwei Gruppen sprechen, einer median und dorsal vom F. l. p. gelegenen und einer lateral von der Ventrikelspitze befindlichen. Auch dort, wo der Trochleariskern schon voll entwickelt ist, sieht man kleine Zellen zwischen dem F. l. p. und dem großen fontänenartigen Kern in der Mittellinie und ventral vom Aquädukt Zellen des dorso-lateralen Kerns. Oral tritt dann der N. Darkschewitsch in Erscheinung.

Cynocephalus hamadrias.

In der Gegend der Decussatio des Trochlearis haben wir schon neben dem medianen Kern den ventral vom Aquädukt gelegenen Kern sowie den ersten Beginn des retro-trochlear gelegenen fontänenartigen Kerns. Hier sind die Zellen im Mediankern nicht zu differenzieren. Der kleinzellige Kern ist ebenfalls schon vorhanden. Sehr früh treten hier die medianen größeren mit den dorsal vom F. l. p. gelegenen Zellen in Verbindung. Doch scheint mir, daß diese Zellen hier kleiner sind als die dem medianen Kern entsprechenden. Der Typus des dorso-lateralen Kerns tritt nicht sehr deutlich hervor, weil er sowohl nach dem medianen als nach dem retro-trochlearen Kern hier Verbindungen zeigt. Ein N. angustus ist deutlich zu sehen. Erst in der Gegend des Trochleariskerns ist der fontänenartige Kern deutlich entwickelt und man sieht hier, daß dorso-lateral, wie bei den übrigen Affen, große Zellen sich mit einer Kerngruppe verbinden, die gleichsam als dorsalstes Ende der medianen Gruppe ventral neben dem Aquädukt liegen. Im Gebiete des Okulomotorius sieht man diese Zellen mehr diffus. Sie schwinden gegen das vordere Ende des Okulomotorius in jenen Gebieten, wo der N. Darkschewitsch auftritt.

Ateles ater.

Die Schnitte sind nur schwach mit Alaun-Cochenille nachgefärbt. Infolgedessen ist die Beurteilung der Zellen sehr schwierig. Nur eines kann man mit Sicherheit konstatieren, daß der fontänenartige Kern ganz wie bei den anderen Affen sich entwickelt und eine besondere Mächtigkeit erkennen läßt. Es ist zweifelsohne, daß mediale und laterale Abschnitte, die anfangs getrennt sind, ein einheitliches Kerngebiet darstellen. Ferner sieht man dorso-lateral ungefähr in der Mitte zwischen Aquädukt und dorso-lateralem Ende des F. l. p. große Ganglienzellen. Sonst aber kann man über den dorso-lateralen Kern nichts aussagen. Die Ganglienzellen sind jedenfalls im Grau um den Aquädukt vorhanden.

Hapale ursula.

Dieses Tier zeigt gleich zwischen den F. l. p. den kleinzelligen Kern, der allerdings hier ziemlich weit oralwärts reicht. Dann tritt ganz isoliert der intermediäre und der latero-dorsale Kern in Erscheinung; während aber der intermediäre sich mehr und mehr anreichert und mit der paramediären Zellgruppe sich vereinigt, kann man den latero-dorsalen kaum wahrnehmen. Schließlich besteht hier nur eine Zellgruppe, die zwischen den F. l. p. emporwächst und sich dorsal vom Trochleariskern bis weit hin lateral zwischen den F. l. p. ausbreitet. Sonst sind nur einzelne große Zellen in der Masse der kleinen Zellen des Höhlengrau nachweisbar. Erst ziemlich weit oral treten ventral von den Zellen der zerebralen Trigeminuswurzel einzelne größere Zellen auf, die sich im Gebiete des Okulomotorius anreichern und als Kern von Darkschewitsch anzusprechen sind. Das ganze Gebiet ist sonst von kleinen Zellen erfüllt.

Fassen wir zusammen, was über die Affen zu sagen ist, so sind die Verhältnisse je höher die einzelnen Vertreter stehen, je mehr sie sich dem Menschen nähern, desto mehr dem Menschen ähnlich. Wenn auch alle Zellgruppen vorhanden sind, so kann man doch sagen, daß der N. angustus eigentlich bei den tieferstehenden Affen besser entwickelt ist, umgekehrt der dorso-laterale großzellige Kern bei den höherstehenden Affen, während der fontänenartige Kern, der schon im Gebiete des Trochleariskerns das ganze Gebiet medial und lateral im F. l. p. einnimmt, bei den niederen Affen als Hauptkern zu bezeichnen ist. Hier läßt er auch keine Differenzierung in einzelne Gruppen erkennen, wie bei den höheren Affen.

Auffällig ist die Identität des N. Darkschewitsch bei allen Vertretern dieser Gruppe sowie des N. parvicellulatus, wobei zu betonen ist, daß besonders bei den höheren Affen der Zellreichtum und die Zellgröße dieses letztgenannten Kerns oralwärts zunimmt.

III. Prosimii.

Lemur catta.

Hier ist median und paramedian eine von vorherein fontänenartig angeordnete Gruppe von Zellen wahrzunehmen, während in dem Gebiete dorsal vom F. l. p. anfänglich kleinere Zellen gelegen sind und ventral von der Spitze des Aquädukts gleichfalls kleinere Zellen, jedenfalls aber größer als die des N. parvicellulatus. Letzterer ist hier verhältnismäßig groß. Erst knapp vor Beginn des Trochleariskerns vereinigen sich die medianen mit den dorsal vom F. l. p. gelegenen Zellgruppen, die jetzt ebenfalls größer geworden sind, zu einem gemeinsamen Kern, der sich auch späterhin noch findet und dem Typus Fontänenkern der übrigen Tiere gleicht. Dagegen sind hier die kleinen Zellen im Grau um den Aquädukt überwiegend. Sie

treten in Grüppchen neben der ventralen Spitze des Aquädukts auf und erfüllen das ganze Gebiet des Aquädukt-Graues, allerdings in der Trochlearisgegend untermischt von einzelnen diffusen größeren Zellen. Erst gegen das vordere Ende des Aquädukts tritt etwa im Gebiet der dorso-lateralen Gruppe eine Reihe von Zellgruppen auf, ohne daß sich diese jedoch weit nach vorne verfolgen ließen. Nur im Gebiete des Okulomotoriuskerns sieht man kleine Zellen paramedian und größere Zellen in der Tiefe zwischen Aquädukt und zerebraler Trigeminuswurzel gruppiert, jedenfalls höher als es unserem dorso-lateralen Kern der höheren Affen entspricht. Der Kern von Darkschewitsch ist ausgezeichnet entwickelt. Gegen das vordere Ende zu sieht man zwischen den kleinen Zellen diffus größere Zellen.

IV. Chiroptera.

Pteropus edulis.

Hier enthält das Grau um den Aquädukt eine Unzahl von Zellen, die jedoch schwer zu differenzieren sind, da die Größe derselben nicht sehr stark differiert. Zunächst sieht man nur paramedian eine Säule, bis zum Aquädukt reichend. Erst etwas oraler davon, ziemlich weit vor der Trochleariskreuzung, tritt dann ein runder, anfangs sehr kleiner Kern dorsal vom F. l. p. auf, der nach vorne zu sich anreichert und in der gewohnten Weise mit dem paramedianen Kern verschmilzt, ohne daß hier aber die deutliche fontänenartige Bildung hervortreten würde. Dorso-lateral sieht man die Zellen weniger gedrängt, mehr diffus angeordnet und wesentlich größer als die eben geschilderten. Diese letzteren Zellen bilden einen Streifen, der vom Aquädukt medial nach ventro-lateral gegen den F. l. p. zieht. Der N. parvicellulatus ist selbstverständlich vorhanden. Wie gesagt, ist es infolge der vielen kleinen Zellen sehr schwer möglich, hier eine deutlichere Differenzierung vorzunehmen. Die Gegend des Trochleariskerns zeigt auch hier den fontänenartigen Kern ganz deutlich. Der dorso-laterale ist in dieser Gegend wohl nur mehr durch einzelne Elemente vertreten. Sie liegen ungefähr in der Mitte zwischen Aquädukt und F. l. p. In der Gegend des Okulomotorius treten dann die medialen Zellgruppen immer mehr zurück. Nur die eben erwähnte der dorso-lateralen Partie ist hier deutlicher zu sehen. Noch oraler folgt dann der N. Darkschewitsch, in der gewohnten Weise am dorsalsten Zipfel des F. l. p. gelegen. Der Pteropus nähert sich in vieler Beziehung den Affen. Es differenziert ihn vielleicht nur der dorso-laterale Kern, der kaudal wohl dem der Affen analog gebaut erscheint, oral aber nur eine mehr zentrale isolierte Gruppe bildet.

V. Carnivora.

Felis domestica.

Wie bei den Affen, so zeigt sich zunächst ein median gelegener Kern aus größeren und kleineren Zellen zusammengesetzt, dann einer dorsal vom F. l. p. und dann die kleinen Zellen im Bodengrau (Abb. 3). Dort, wo die ersten Zellen des Trochlearis auftreten, sieht man, wie lateral von dem dorsal vom Trochlearis gelegenen Kern größere und kleinere Zellen zu finden sind, die eine von dorso-medial nach ventro-lateral gerichtete Zellsäule bilden. Der Zusammenhang des medianen Kerns mit dem dorsal vom Trochlearis gelegenen ist hier nicht so ersichtlich wie bei den Affen. Nur zeigt sich am F. l. p., und zwar an dessen Umbiegungsstelle, ventralwärts ein kleinerzelliger Kern, vielleicht dem Angustus entsprechend. Die dorso-laterale Gruppe verschwindet, um in den oraleren Ebenen wiederzukehren. Aber hier besteht sie eigentlich nur mehr aus kleinen Zellen. Auch der fontänenartige Kern, der, wie gesagt, hier zwei Abteilungen erkennen läßt, ist im Gebiete des Trochlearis sehr gering entwickelt. Im Gebiete des Okulomotorius sieht man nur mehr latero-dorsal Zellen, von denen man jedoch nicht sicherstellen kann, ob sie dem fontänenartigen Kern oder unserem latero-dorsalen angehören. Nach oralwärts tritt dann der Kern von Darkschewitsch deutlich hervor.

Auch vom **Hund** haben wir eine **Nissl**-Serie zur Verfügung gehabt. Beim Hund verhalten sich die Kerne ziemlich analog wie bei der Katze, nur daß man hier die dorso-laterale Gruppe viel deutlicher wahrnehmen kann. Sie liegt hier bereits retro-trochlear, d. h. vor dem Auftreten des Trochleariskernes. Mit dem Auftreten dieses haben wir nur drei deutliche Kerne wahrzunehmen: einen medianen kleinerzelligen, einen oberhalb vom Trochlearis gelegenen, der dem fontänenartigen Kern angehört und an den sich dorsal gelegene Zellen anschließen, deren Bedeutung nicht mehr ganz sicherzustellen ist, von denen aber einzelne größere dem Dorsolateral-Kern angehören. Oral zu wird im Gebiete des Okulomotorius eine Differen-

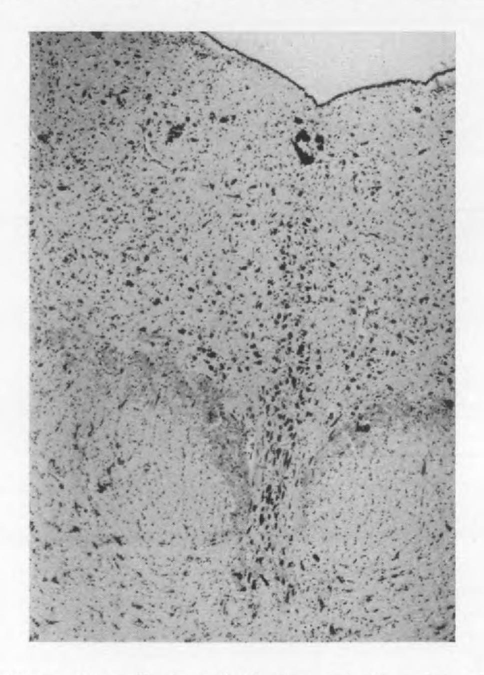


Abb. 3. Fontänenartiger Kern und Beginn des dorso-lateralen (Katze).

zierung nicht mehr gut möglich. Nur der N. parvicellulatus und der N. **Darkschewitsch** sind sicherzustellen.

Canis vulpes.

Bei Canis vulpes tritt die fontänenartige Bildung des medianen und des am Trochlearis gelegenen Kerns viel deutlicher hervor. Auch der Kern lateral vom Aquädukt mit den größeren Zellen ist hier deutlich, ohne jedoch den Charakter zu gewinnen, den er bei Felis und bei Canis hatte. Es macht hier mehr den Eindruck, als ob er zum fontänenartigen Kern gehören würde. Hier tritt die laterale Gruppe wie sonst mit dem dorso-lateralen Kern in engste Verbindung als isolierte Zellgruppe auf, ebenso die neben dem Aquädukt gelegene Gruppe. Sie zeigen keine Verbindung. Der Kern von **Darkschewitsch** ist hier sehr deutlich, ebenso die kleinen Zellen des N. parvicellulatus, die in ihren oraleren Teilen wieder von größeren Zellen durchsetzt sind.

Nasua socialis.

Dieses Tier ähnelt in vieler Beziehung dem Canis vulpes. Auch hier sieht man

in den oraleren Gebieten zwei Kerngruppen, eine laterale und eine mehr mediane, vollständig distinkt, die unserem dorso-lateralen Kern angehören.

Paradoxuros Hermaphroditus.

Dieses Tier zeigt bezüglich des fontänenartigen Kerns die gleichen Verhältnisse wie die übrigen Raubtiere. Nur die anderen Kerne sind nicht so deutlich zu differenzieren.

Herpestes ichneumon.

Hier ist der fontänenartige Kern sehr deutlich. Lateral vom F. l. p. treten kleinere Zellen auf, die sich mit größeren verbinden, welche bis an den Aquädukt zu verfolgen sind. Vielleicht haben wir hier Reste der dorso-lateralen Gruppe. Oraler sieht man dann neben der eben geschilderten Gruppe eine mehr zentrale, lateral vom Okulomotoriuskern gelegene isolierte Gruppe als Rest der dorso-lateralen.

Bei den Karnivoren ist der fontänenartige Kern meist nicht so geschlossen, wie bei den höheren Säugern. Der dorso-laterale Kern enthält hier offenbar mehrere Gruppen, die gelegentlich den Zusammenhang verlieren und sich dann isoliert zeigen: Eine Gruppe ventro-lateral am Ventrikel, eine zweite knapp dorsal vom F. l. p. N. parvicellulatus und N. f. l. p. sind ähnlich wie bei den vorher geschilderten Gruppen.

VI. Pinnipedia.

Phoca vitulina.

Die Serie von Phoca vitulina eignen sich nicht sehr zur Darstellung der entsprechenden Verhältnisse. Es fehlen vor allem jene Schnitte, die uns über den kaudalen Abschnitt des entsprechenden Gebietes informieren sollen. Nur eines kann man mit Sicherheit sagen, daß der fontänenartige Kern hier eine ganz besondere Ausdehnung erfährt und daß von den lateralen dorsalen Zellen doch deutlich einzelne nachzuweisen sind. Oralwärts nimmt der fontänenartige Kern mehr und mehr ab. Die kleinen Zellen, die diffus das Grau einnehmen, sind deutlich. Aber eine feinere Gruppierung der Zellen ist nicht durchzuführen.

VII. Insectivora.

Talpa europaea.

Von den Blindwühlern hatten wir nur zwei Serien von Talpa europaea zur Verfügung. Es zeigt sich kaudal fast kaum ein Kern in der Mittellinie, dagegen ziemlich der Mitte des Aquädukts entsprechend, eine rundliche Zellanhäufung, der eine gleiche etwas lateral am F. l. p. entspricht. Ich glaube, daß diese Lage der beiden Zellgruppen lediglich dem Umstande zu danken ist, daß der Aquädukt ziemlich weit ventral geht und wenig vom Boden des Ventrikels frei läßt. Es tritt dann eine mediale Zellgruppe deutlich hervor, die schon allein durch die Zellform und Größe von der lateralen verschieden ist. Zum Unterschied von den anderen Tieren ist diese mediale Zellgruppe lange Zeit isoliert und steht in keiner Verbindung mit der als fontänenartige Gruppe im Trochlearisgebiet bekannten Zellansammlung. Auffallend ist, daß dorso-lateral gerade in diesem Gebiete eine zweite Gruppe sich findet, die bis zum Aquädukt eine ziemliche Entwicklung aufweist. Erst oraler, d. h. also knapp vor dem Trochleariskerngebiet, tritt die fontänenartige Gruppe undeutlich hervor, die latero-dorsalen Gruppen trennen sich in zwei — eine ventro-laterale und eine dorso-mediale. Die kleinen Zellen bleiben unverändert. Mit dem Auftreten des Okulomotoriuskerns verändert sich diese Gruppe nicht. Im Gegenteil. Es reichert sich der lateral-ventrale Kern an und bleibt dann in jenem Gebiet liegen, das dem N. Darkschewitsch entspricht. Der latero-dorsalen Gruppe der übrigen Tiere ent-

sprechen immer deutlich erkennbar größere Zellen, die mehr diffus angeordnet sind. Ebenso findet sich der kleinzellige Kern. Die größeren Zellen lassen sich hier sehr weit oralwärts verfolgen.

VIII. Rodentia.

Sciurus.

Von den Rodentieren steht mir eine Serie von Sciurus zur Verfügung. Der mediale Kern in den kaudalen Ebenen ist durch große vertikal gestellte Zellen charakterisiert. Lateral davon liegt dann eine rundliche Gruppe kleinerer Zellen über dem F. l. p. Auch lateral von dieser Gruppe sind deutlich Zellen wahrnehmbar, die ich aber nicht zu der Zellgruppe über dem hinteren Längsbündel hinzurechnen möchte. Es ist auffallend, daß diese median gelegenen großen Zellen sich etwas oraler, schon im Gebiete der hinteren Vierhügel, fontänenartig ausbreiten, daß aber daneben die Kernmassen, die um den Trochleariskern gelegen sind, gleichfalls an Größe gewinnen. Es ist möglich, daß diese median gelegenen Kerne, die sich dorso-lateralwärts ausbreiten und bis lateral an die Spitze des Aquädukts gelangen, schon den laterodorsalen Zellen angehören. Denn es erscheinen hier diese dorsalsten Zellen noch etwas größer als die medianen gleichfalls größeren. In den oraleren Ebenen tritt dann der fontänenartige Charakter des Kerns deutlich hervor. Es sind auch die Zellen der Mittellinie nicht mehr so groß wie früher. Man kann hier beinahe von einem einzigen Kern sprechen, der, wie erwähnt, fontänenartig nach den Seiten sich ausdehnt, ziemlich weit lateral gerät, während sonst nur kleine Zellen im Aquäduktusgrau zu finden sind.

Im Trochlearisgebiet erst treten Zellen auf, die dorso-lateral gelegen sind und die denen der früheren Tiere entsprechen. Auch hier ist wieder die Gruppe ventral am Aquädukt zu erwähnen. Aber auch mehr lateral sind solche Zellen sichtbar.

In der Okulomotoriusgegend schwinden dann die medianen Kerne und es tritt ein überaus mächtiger Kern von Darkschewitsch lateral an der Grenze des F. l. p., dorsal von ihm gelegen, auf. Dorso-laterale Gruppen sind wenig zu finden. Das orale Gebiet ist fast nur von dem mächtigen Kern von Darkschewitsch eingenommen.

Dipus aegyticus.

Auch bei diesem Tier fällt die mächtige Entwicklung der medianen Kernsäule auf mit ihren großen Zellen, während die laterale dorsale Säule nur wenig entwickelt ist. Hier ist tatsächlich ein medianer von einem lateralen Kern zu unterscheiden, welch letzterer der um den Trochleariskern gelegene Kern ist. Oraler, knapp bevor der Trochlearis voll entwickelt ist, sieht man aber auch die medianen und lateralen Partien sich miteinander vereinigen und einen gemeinsamen fontänenartigen Kern bilden. Auch hier tritt wieder ganz lateral am F. l. p. schon im Gebiete des Okulomotorius ein mächtiges Kerngebilde auf, das nahezu bis an den Ventrikel reicht, aber aus kleineren Zellen besteht als bei den früheren Tieren. Es sind wohl einige größere dabei, aber die Mehrzahl sind kleine Zellen. Aus diesem anfangs mehr diffusen Kern entwickelt sich dann der N. Darkschewitsch, der auch hier wieder verhältnismäßig groß ist, während die in der Mitte gelegenen Zellen allmählich schwinden. Es fehlt also hier eigentlich die dorso-laterale Zellgruppe mit ihren großen Zellen.

Cricetus fromentarius.

Ganz kaudal sieht man eine ganz vertikal gestellte Zellsäule aus verhältnismäßig großen Zellen. Lateral retro-trochlear zunächst einen Kern, scheinbar mit einem reichlichen Fasernetz mit Zellen, die nach dieser Färbung kleiner erscheinen als die, die median gelegen sind. Es wird dieser kleinzellige Kern aber noch vor dem Trochlearisgebiet durch die von der Mittellinie aus fontänenartig nach der Seite strebenden Zellen ersetzt. Letztere bleiben nur an der gleichen Stelle, bis

sie durch den Okulomotoriuskern verdrängt werden. Dann liegt nur ein kleiner Kranz um die ventrale Spitze des Aquädukts. Das ganze Gebiet ist sonst von kleinen Zellen erfüllt, in denen man aber erst oral vom Trochleariskern einzelne größere Zellen erkennen kann. Der Kern von Darkschewitsch ist auch hier sehr mächtig.

Gerbillus.

Dieses Tier zeigt im wesentlichen das gleiche wie Cricetus. Nur kann man hier in dem fontänenartigen Kern deutlich Fasern verfolgen, die medial aus der Raphe emporsteigen und, lateral aus ganz lateralen Gebieten kommend, durch die hinteren Längsbündel hindurchsetzen und einen feinen Faserfilz bilden.

Tanzmaus.

Hier läßt sich noch deutlicher als beim Cricetus zeigen, daß kaudal neben dem größerzelligen medialen Kern ein kleinzelliger dorsal vom F. l. p. gelegener Kern sichtbar ist, der durch ein feines Fasernetz in seinem Innern charakterisiert ist. Sonst sind auch hier die Verhältnisse die gleichen wie früher, nur daß der dorso-laterale Kern hier vielleicht ein wenig deutlicher hervortritt. Das Fasernetz in dem fontänenartigen Kern ist wesentlich feiner als das im Trochlearis oder Okulomotorius.

Cavia cobaya.

Wenn man von kleinen Varianten in der Lage der Augenmuskelkerne absieht, ist auch beim Meerschweinchen ein gleiches Verhalten wie bei den anderen Tieren wahrzunehmen, aber keinesfalls so deutlich, wie z. B. beim Cricetus oder den anderen beschriebenen Tieren.

Hystrix christatus.

Auch hier zeigen sich keine wesentlichen Varianten. Nur der dorso-laterale Kern tritt vielleicht schon im Gebiete des Trochlearis in der an der Spitze des Aquädukts gelegenen Gruppe deutlicher hervor.

Lepus cuniculus.

Etwas kaudal von der Trochleariskreuzung zeigt sich zunächst ein kreisrunder Kern dorsal vom F. l. p., der verhältnismäßig kleinere Zellen enthält. Oralwärts, aber auch noch vor der Trochleariskreuzung, finden sich ventral und dorsal von diesem Kern größere Zellen, die ihn noch oraler größtenteils besetzen, ohne aber die kleinen Zellen ganz zu verdrängen. Noch vor dem Auftreten des Trochleariskerns zeigen sich in diesem Gebiete noch immer kleine Zellen, so klein, daß man sie vom N. parvicellulatus nicht differenzieren kann.

Erst oral von der Trochleariskreuzung treten in der Medianlinie größere Zellen auf, die sich dorsalwärts auch lateral verfolgen lassen, aber erst mit dem Beginn des Trochleariskerns auch in das Gebiet des kleinzelligen Kerns lateral einstrahlen, ohne jedoch das deutliche Bild des fontänenartigen Kerns bei höheren Tieren zu erreichen (Abb. 4). In der Trochlearisgegend selbst ist supra-trochlear eigentlich nur der N. parvicellulatus zu sehen. Der dorso-laterale Kern tritt gleich initial, d. h. mit dem Auftreten der großen medianen Zellen, in Erscheinung und läßt hier neben diesen großen auch kleinere Zellen erkennen. Er ist ziemlich weit oralwärts verfolgbar, hat aber nie einen ausgesprochen gleichmäßigen Charakter, sondern zeigt sich immer als ein Gemisch größerer und kleinerer Zellen, wobei die letzteren überwiegen. Am Kern von Darkschewitsch und am kleinzelligen Kern sind keine Besonderheiten hervorzuheben.

Man kann also schließen, daß hier das Guddensche dorsale Haubenganglion ziemlich weit oralwärts reicht, um dann von den verschiedenen Zellen abgelöst zu werden. Es finden sich in dieser Gegend mittelgroße Zellen, später Vertreter des

N. parvicellulatus und schließlich auch große Zellen, ohne daß jedoch diesem Kern eine besondere Selbständigkeit zukäme. Auch der N. dorsolateralis zeigt keinen ausgesprochenen Charakter, wie das den höheren Tierklassen zukommt.

Fassen wir zusammen, was über die Rodentier zu sagen ist, so zeigt sich, daß das Kerngebiet ganz ausgesprochene Charakteristika aufweist. Es tritt zunächst kaudal ein ziemlich großzelliger medianer Kern hervor, der oral zum fontänenartigen Kern wird. Lateral von diesem findet sich aber nur in den kaudalsten Gebieten eine rundliche dorsal vom F. l. p. gelegene

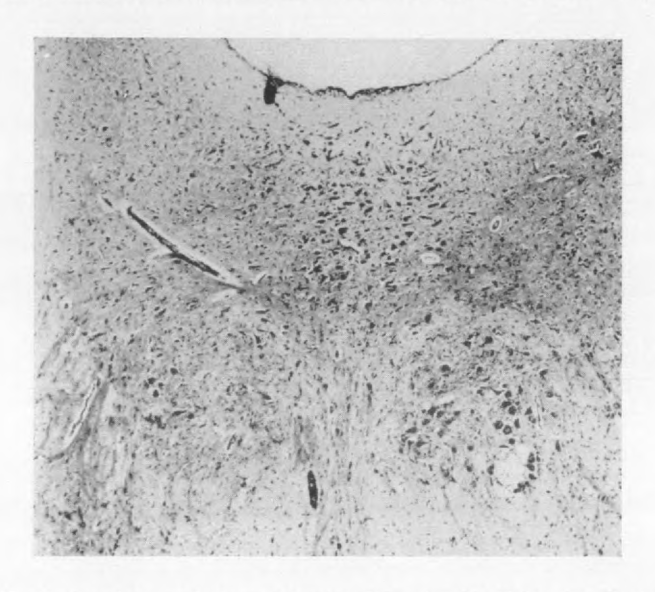


Abb. 4. Fontänenartiger und dorso-lateraler Kern in der Höhe des N. trochlearis (Kaninchen).

kleinzellige Gruppe. Im Gegensatz zu den höherstehenden Tieren ist hier der dorso-laterale Kern fast kaum entwickelt. Man sieht allerdings auch hier, aber mehr oral auf der Höhe oder oral vom Trochleariskern Zellen, lateral von der Spitze des Aquädukts, vereinzelt im N. parvicellulatus, die eventuell als Analoga des dorso-lateralen Kerns aufzufassen sind. Auffallend groß ist hier der Kern von Darkschewitsch.

IX. Ungulaten.

Elefas indicus.

Hier stehen nur wenige brauchbare Schnitte zur Verfügung, aus denen aber sicher hervorgeht, daß ein fontänenartiger und ein dorso-lateraler Kern zu differenzieren ist, von dem der letztere größere Zellen hat.

Sus scropha domestica.

In der Gegend der Trochleariskreuzung sieht man nur wenige größere Zellen median gelegen und ganz dorsal am Boden des beginnenden Aquädukts kleine Zellen

auch median. Über dem F. l. p. sind nur kleine Zellen zu sehen, die sich bis an den Locus coeruleus hin verfolgen lassen. Dort, wo der Aquädukt seine volle Ausbildungserfahren hat, ist die mediale Zellgruppe sehr mächtig und ladet dorsalwärts ein wenig lateralwärts aus. Ganz an der ventralen Spitze des Aquädukts liegt jederseits eine rundliche kleinzellige Gruppe. Über dem F. l. p. sieht man hier noch kleine Zellen. Aber in diese kleinen Zellen mischen sich bereits solche aus dem medialen Kern. Die kleinen Zellen sind nicht wesentlich größer als die des N. parvicellulatus. Der fontänenartige Kern bildet sich hier in der Weise, daß er sich dorsal zunächst lateralwärts vergrößert, die dorsal von ihm gelegenen medianen kleinen Zellen ver-

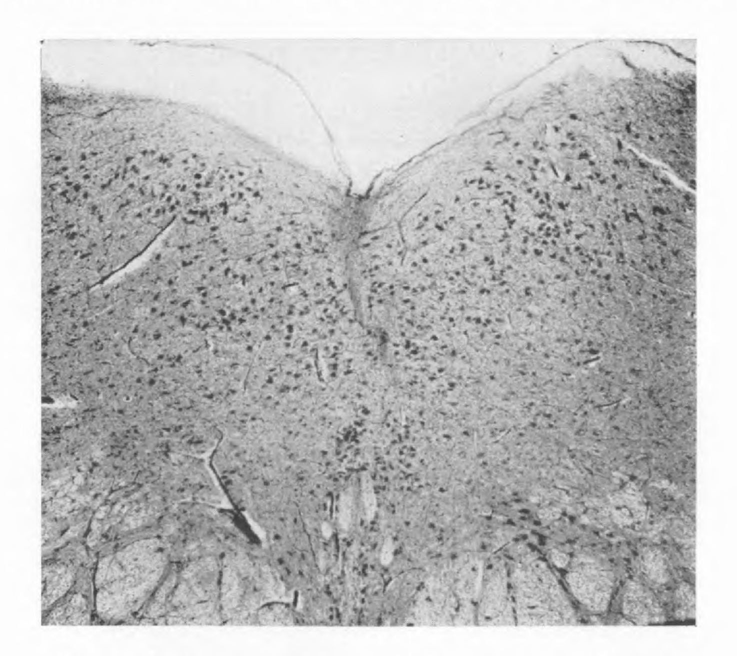


Abb. 5. Fontänenartiger Kern und dorso-lateraler (Schwein).

schwinden läßt und eventuell sieht man auch hier bereits größere Zellen im Gebiete dorsal vom F. l. p. auftreten (Abb. 5). Hier beginnt auch bereits ein dorso-lateraler Kern, der aber in bezug auf die Zellgröße eher gegenüber dem Mediankern zurücksteht. Der fontänenartige Kern hat sich jetzt ziemlich entwickelt. Er ist dorsal vom F. l. p. auffallend gering, sonst aber sehr gut sichtbar.

In der Gegend des Trochleariskerns ist nun dieser fontänenartige Kern vollständig entwickelt und findet sich auch supra-trochlear. Es scheint, daß die ventralen Zellen in ihm etwas kleiner sind als die dorsalen. Sie reichen jedenfalls hier nicht so weit lateralwärts wie bei den anderen Tieren. Latero-dorsal nur einige wenige Zellen. Der N. parvicellulatus ist sehr mächtig entwickelt. Erst gegen das vordere Ende des Trochlearis, beim Übergang zum Okulomotorius schwindet die mediane Kernsäule, die Zellen treten mehr lateralwärts dorsal vom F. l. p. Jetzt sieht man auch einzelne größere Zellen in dem Gebiete, das wir als Dorso-Lateralkern abgeschieden haben. Erst mit dem Auftreten des Okulomotorius finden sich dann, dem Dorso-Lateralkern entsprechend, verhältnismäßig kleine Zellen, die aber größer sind als die Zellen des Parvicellulatus. Der fontänenartige Kern ist nahezu geschwunden. Der N. Darkschewitsch ist verhältnismäßig wenig entwickelt.

Bos taurus juvenilis.

Kaudal über dem F. l. p. ist ein kleinzelliger Kern. Der Mediankern im Anfang zellarm, später zellreich, aber nicht so weit dorsal reichend wie beim Schwein, dorsal flankiert von kleinen Zellgruppen. Die fontänenartige Ausbreitung ist ähnlich wie beim Schwein. Besonders aber tritt dann in oraleren Gegenden das Schwinden der medianen Gruppe und das besondere Hervortreten der lateralen Anteile des fontänenartigen Kerns hervor. Auffallend gering sind die dorso-lateralen Kerne und geringe Kerne des F. l. p.

Cervus capreolus.

Die Verhältnisse sind im wesentlichen gleich. Man unterscheidet erstens: in der Decussatio des Trochlearis einen dorsal vom F. l. p. gelegenen runden kleinzelligen Kern mit einem dichten Fasernetz im Innern, median hier nur wenige Zellen. Dann tritt der großzellige mediane Kern auf, welch letzterer in dem Moment schwindet, als sich der großzellige lateralwärts verbreitert und schließlich fontänenartig ausstrahlt. Mit dem Auftreten der Augenmuskelkerne tritt der Mediankern zurück und das ganze Kerngebiet des fontänenartigen Kerns liegt nur lateral von den Augenmuskelkernen in zwei übereinanderliegenden Gruppen dorsal vom F. l. p. Es sind die dorso-lateralen Zellen kaum angedeutet und der Kern von Darkschewitsch auch minimal entwickelt.

Camelus dromedarius.

Außer einer gewissen Zellarmut ist sonst das gleiche Verhalten wie bei den anderen Tieren.

Equus caballus.

Hier sieht man in allererster Linie die Entwicklung des fontänenartigen Kerns, der sich doch bis zu einem gewissen Grad von dem bei anderen Tieren unterscheidet. Erst tritt die mediane Kernsäule auf, die ventral aus großen Zellen besteht, der dorsal eine kleinerzellige Gruppe vorgelagert ist. Diese schwindet sehr bald und an ihre Stelle treten nun die großen Zellen des Mediankerns, die sich gleichzeitig lateralwärts verbreitern. Lateralwärts ist an der Stelle der kleinzelligen Gruppe im allerersten Beginn dieses Gebietes nur ganz allmählich der großzellige Kern zu sehen. Erst auf der Höhe der Trochlearentwicklung sieht man auch lateral eine bogenförmige Ausladung dieses bis dorsal vom Trochleariskern. Mit dem Auftreten des Okulomotoriuskerns schwindet nun diese Gruppe und man sieht dann nur zwei lateral vom Okulomotoriuskern gelegene Kernsäulen. Es ist auffällig, daß die ventralen Zellen eigentlich etwas kleiner erscheinen als die dorsalen, die im großen und ganzen aber in der Form diesen analog sind.

Bei den Ungulaten tritt neben dem fontänenartigen, hier dorsal und mehr dorso-lateral entwickelt, ein kleinzelliger Kern auf, der median-bilateral der Aquäduktusspitze anliegt, und relativ klein ist. Das Gebiet dorsal vom F. l. p. ist anfangs von kleineren Zellen besetzt, erst später finden sich die großen Zellen des fontänenartigen Kerns. Der dorso-laterale Kern ist hier auffallend aus kleineren Zellen zusammengesetzt.

X. Natantia.

Phocaena communis.

Hier ist auffälligerweise der mediane Kern kleinzellig, entsprechend etwa der dorsal gelegenen kleinzelligen Gruppe, bei den vorher beschriebenen Ungulaten. Umsäumt wird der kleinzellige Kern aber lateral, dorsal und ventral von größeren Zellen, die sich in dem retro-trochlearen Gebiet auch knapp über dem F. l. p. finden. Man

sieht hier deutlich, wie bei den Rodentieren, einzelne größere Zellen im Gebiete des Dorso-Lateralkerns. Oraler nehmen dann die großen Zellen etwas zu, ohne jedoch den fontänenartigen Charakter anzunehmen. Dagegen ist die dorso-laterale Gruppe hier gut entwickelt. Medial sind immer kleine Zellen. Erst beim ersten Beginn des Trochlearis sieht man eine Andeutung einer fontänenartigen Bildung. Aber die Zellen sind sehr spärlich, ziemlich groß. Die in der Mitte befindlichen kleinen Zellen sind noch vorhanden. Der dorso-laterale Kern ist hier ziemlich reich an großen Zellen, die aber von den paramedianen sich nicht unterscheiden. Das Auftreten des Trochleariskerns läßt die genannten Zellen fast insgesamt verschwinden. Nur einzelne sind noch vorhanden und neben ihnen der N. parvicellulatus, der nun das ganze Gebiet erfüllt. Auch der N. Darkschewitsch ist nicht wesentlich gut ausgebildet.

Delphin.

Beim Delphin stehen nur wenige brauchbare Schnitte zur Verfügung, die erkennen lassen, daß die Verhältnisse ziemlich ähnlich sind wie bei den Phocaena. Vielleicht, daß der dorso-laterale Kern mit den paramedianen größeren Zellen des fontänenartigen Kerns hier eine noch engere Verbindung eingeht als wie Phocaena.

Es ist also hier eine ganz beträchtliche Differenz gegenüber den Ungulaten, indem median der kleinzellige Kern allein vorherrscht, während der größerzellige fontänenartige para-median sich ganz allmählich entwickelt und gar keinen besonderen Zellreichtum erreicht, wohingegen dorso-laterale größere Zellen zu finden sind, die eine Kernsäule bilden, welche von dem Aquädukt bis zum F. l. p. zu verfolgen ist. Noch im Gebiete des Trochlearis schwindet diese Gruppe bis auf wenige Zellen. Der N. parvicellulatus und der N. Darkschewitsch sind deutlich zu sehen.

XI. Edentata.

Dasypus septemcinctus.

Die beiden Guddenschen Kerne sind hier sehr deutlich. Oral davon findet sich ein auffallend großer Kern dorsal vom F. l. p., aus mittelgroßen bis kleinen Zellen bestehend, durch eine ungemein faserreiche Grund- und Zwischensubstanz ausgezeichnet. Der mediane Kern ist größerzellig, aber eigentlich verhältnismäßig zellarm. Auch hier kann man dorsal eine Gruppe kleinerer Zellen sehen, die sich an der Ventrikelspitze ausbreiten. Während der Trochleariskern auftritt, verschwindet der Kern mit der starken Grundsubstanz und der mediane breitet sich fontänenartig aus, aber verhältnismäßig geringfügig. In diesem Gebiet sieht man auch einzelne große Zellen dorso-lateral, ohne daß jedoch eine besondere Kerngruppe sichtbar würde. Der fontänenartige Kern zieht sich mit dem Auftreten des Okulomotorius vollständig zurück und nur der N. parvicellulatus ist deutlich, ebenso auch der N. Darkschewitsch.

XII. Marsupialia.

Phascolarctus.

Bei der Trochleariskreuzung sieht man dorsal paramedian zwei dichte Faserbündel, in deren Inneren Zellen gelegen sind, die sich auch lateralwärts ganz deutlich erkennen lassen. Sie setzen sich ventralwärts fort und scheinen mit Zellen, die dorsal vom F. l. p. gelegen sind, eine große Gruppe zu bilden. Es hat den Anschein, als ob es sich um einen N. Gudden handeln würde. Etwas oraler schwinden dann diese Fasern vollständig. Es zeigt sich dann nur das dorsale Längsbündel von Schütz und paramedian tauchen dann neben kleineren größere Zellen auf, die sich auch lateralwärts deutlich erkennen lassen. Sie sind sehr deutlich von dorsal vom F. l. p. gelegenen kleineren Zellen zu trennen. Mit dem Auftreten des fontänenartigen Kerns,

der hier aus auffällig großen Zellen besteht, sieht man dorsal vom F. l. p. jenen auch bei der vorigen Gruppe beschriebenen kleinzelligen Kern mit der sehr faserreichen Grundsubstanz. Auch einzelne größere Zellen des dorso-lateralen Kerns sind zu sehen.

Während der fontänenartige Kern bestehen bleibt, schwindet in der Gegend des Trochleariskerns der kleinzellige laterale Kern nahezu vollständig bis auf ein paar ganz lateral am F. l. p. gelegene Zellen. Auffallend schlecht entwickelt ist der N. dorsolateralis. Aber man sieht bis nach vorne zu immer vereinzelte auffallend große Zellen in seinem Gebiete. Auffallend früh tritt auch der N. Darkschewitsch auf, der eine besonders gute Entwicklung erkennen läßt.

Macropus giganteus.

Es ist überflüssig, eine genauere Beschreibung zu geben, da die Verhältnisse vollständig identisch sind mit dem eben beschriebenen. Das einzige, was zu erwähnen wäre, ist, daß in der Gegend des Okulomotoriuskerns an der Ventrikelspitze kleine Zellen zu sehen sind. Vielleicht gehören sie dem N. parvicellulatus an.

Parameles.

Dieses Tier unterscheidet sich in nichts von den vorher geschilderten.

Das Charakteristische der letzten zwei Gruppen besteht darin, daß hier ein mächtiger Kern retro-trochlear auftritt, der sichtlich von dem fontänenartigen Kern verschieden ist und bis in die Trochleariskerngegend reicht. Hier verschwindet er, indem er sich lateral zunächst zurückzieht und noch bevor der Trochleariskern seine volle Ausbildung erreicht hat, nicht mehr zu erkennen ist.

Ausgezeichnet ist dieser Kern durch seinen auffallend reichen Gehalt an Nervenfasern. Daneben besteht der fontänenartige Kern aus großen Zellen. Er geht aber nicht, wie bei den anderen Tieren so weit lateral, sondern bildet eine mediale Säule, die sehr weit ventral zwischen die F. l. p. reicht, dorsal fast bis zur Spitze des Aquädukts und sich hier nach den Seiten hin ausbreitet. Daneben sind einzelne große Zellen zu sehen, die dem dorsolateralen Kern angehören, und schließlich sind der N. parvicellulatus und die Zellen des Darkschewitsch gut entwickelt.

Zusammenfassung.

Wenn man die Kerne im Aquädukt, mit Ausnahme jener der Augenmuskeln, einzuteilen versucht, so muß man sich zunächst klar werden über die Grenzen des in Rede stehenden Gebietes.

Wir bezeichnen als Kerne um den Aquädukt alle jene, welche zwischen der Decussatio nervi trochlearis und der Commissura posterior gelegen sind. Es ist selbstverständlich, daß die Schnittrichtung hiebei eine gewisse Rolle spielen kann, indem Kerne noch in das Gebiet der Decussatio nervi trochlearis fallen können, wenn der Schnitt ein wenig kaudal schräg fällt. Bei reinem Querschnitte aber wird man diesem Irrtum leicht entgehen. Wie schon erwähnt, werden die Augenmuskelkerne vollständig ausgenommen, desgleichen auch der Kern der mesenzephalen Trigeminuswurzel. Auf diesem verhältnismäßig engen Raum lassen sich eine Reihe von Kernen abscheiden, die am besten an einer Serie vom Orang in Erscheinung treten.

Wir können bei der Beurteilung dieses Gebietes vier verschiedene Regionen unterscheiden:

Die erste ist das retro-trochleare Gebiet.

Die zweite ist das Gebiet um den Trochleariskern.

Die dritte ist jenes um den Okulomotoriuskern und die vierte das Gebiet, das dem vordersten Ende des Okulomotoriuskerns und dem Gebiet an der hinteren Kommissur entspricht.

In jedem dieser vier Gebiete ist das Bild der Kerne um den Aquädukt ein anderes. Wenn wir von den Ausläufern des N. paramedianus dorsalis absehen, und ebenso vom N. angustus Ziehens, so findet sich retro-trochlear in der Medianebene ein ziemlich scharf umschriebener Kern, der noch anfänglich aus kleineren Zellen besteht. Später treten an dessen Stelle, und zwar am Übergang von der ersten zur zweiten Region größere Zellen, die sich oralwärts mehr und mehr anreichern. Dieser Kern wird im Gebiete des Trochlearis supratrochlear aufzufinden sein. Die gleichen Zellen finden sich median, verbinden sich mit den supratrochlearen zu einem fontänenartigen Kern. Am vorderen Ende des Trochleariskerns ziehen sich diese Zellen allmählich zurück, um schließlich im Gebiete des Okulomotoriuskerns nur in dorso-medianen einzelnen Zellen noch vorhanden zu sein. Ganz ventral fehlt er. Zwischen den Zellen dieses von mir fontänenartigen Kern genannten Gebildes, der also ein sowohl medial als auch lateral gelegenes Gebiet einnimmt, befinden sich immer kleinere Zellen, die sich in nichts von jenen unterscheiden, welche man als N. parvicellulatus nach Ziehen bezeichnet hat. Diese letzteren Zellen sind überall zu finden, nur dort nicht, wo der fontänenartige Kern eine besondere Entwicklung aufweist. Überall dort, wo er sich bildet, oder wo er abnimmt, treten an seine Stelle kleine Zellen des N. parvicellulatus. Retro-trochlear konkurrieren diese Kerne mit dem N. tegmenti dorsalis von Gudden. Der N. tegmenti dorsalis von Gudden, der noch im Brückengebiet dorsal vom F. l. p. sich findet und die retro-trochlearen Zellen unseres Gebietes lassen sich nicht bei allen Tieren deutlich voneinander trennen. Es ist freilich nicht sicher zu entscheiden, ob die retro-trochlearen, dorsal vom F. l. p. gelegenen Kerne identisch sind mit dem N. tegmenti dorsalis Gudden, oder ob sie selbständige Zellgruppen darstellen. Der Umstand, daß besonders bei den Rodentiern, aber auch Marsupialiern, diese Zellgruppen, durch dichte Fasernetze charakterisiert sind, und ganz jenen gleichen, die man als Guddensches Dorsalganglion anspricht, läßt die Identität dieser Zellgruppen wahrscheinlich erscheinen. Man kann weiters sehen, daß dieser eben geschilderte Kern zum Teil durch die großen Zellen des fontänenartigen Kerns ersetzt wird, daß wir also in seinen oralen Partien Stellen haben, wo sich die beiden Kerne scheinbar durchflechten. Dies und der Umstand der Vermischung mit dem N. parvicellulatus ist offenbar der Grund, weshalb man retro-trochlear immer von einem eigenen Kern gesprochen hat, während doch der retro- und der im Trochlearisgebiet selbst befindliche, dorsal vom F. l. p. sich ausbreitende Kern eigentlich identisch sind, soweit die größeren Zellen in Betracht kommen,

Dieser fontänenartige Kern läßt sich nun bei allen Tierklassen nachweisen, aber er ist bei den verschiedenen Tierklassen verschieden entwickelt.

Die Verschiedenheit bezieht sich:

1. auf die Zellmenge,

2. auf das Auftreten einer dorsal befindlichen kleinzelligen Gruppe, die mehr ventral am Aquädukt gelegen ist (Ungulaten, Edentaten, Marsupialier).

3. Bei einzelnen Tierklassen sieht man, wie der Kern aus dem Gebiete zwischen den Längsbündeln nach aufwärts strebt und sich als eine das ganze Gebiet erfüllende Zellmasse erweist (Ungulaten), während es bei anderen den Anschein hat, als ob Äste von der medianen Säule ausgingen, die sich lateral etwas anreichern und eine scheinbar selbständige Zellgruppe bilden. Dieses letztere gilt für den Menschen, wo der Zusammenhang des medialen mit dem lateralen Abschnitt des genannten Kerns nicht so in die Augen fallend ist, wie z. B. bei den Affen. Auch die Karnivoren zeigen einen verhältnismäßig gut entwickelten fontänenartigen Kern. Interessant ist das Verhalten bei den Ungulaten, wo auch dorsal von dem fontänenartigen Kern, dort wo nur dessen mediane Abteilung besteht, eine kleinzellige rundliche Kerngruppe isoliert sich findet.

Im großen und ganzen kann man sagen, daß dieser Kern bei allen Tierklassen vorhanden ist, daß er nahezu bei allen Tieren ein analoges Aussehen hat und daß er aus ziemlich großen Zellen besteht und nur quantitativ, nicht aber qualitativ verschieden ist. Eine Ausnahme bilden nur die Natantier, wo sich median mehr kleinere als größere Zellen finden.

Vielleicht ist von einigem Interesse, daß dieser Kern bei den Marsupialiern eine gewisse Ähnlichkeit mit den höherstehenden Säugern hat.

Der zweite Kern, der sich abscheiden läßt, wird von mir N. dorsolateralis genannt, deshalb, weil er sich dorso-lateral vom fontänenartigen Kern und dem F. l. p. findet. Er hat nichts zu tun mit dem, was die andern Autoren N. lateralis aquaeductus oder Anuli aquaeductus nennen. Es ist eine Kernsäule, die von der Aquäduktspitze lateral gegen den F. l. p. zieht, immer lateral von dem fontänenartigen Kern, also lateral vom N. trochlearis. Dieser Kern tritt gewöhnlich mit einer ziemlich scharf umschriebenen rundlichen Zellgruppe lateral von der Aquäduktspitze auf und erst oraler, also noch im retro-trochlearen, aber auch im Trochlearisgebiet finden sich dazwischen dann die andern diesbezüglichen Zellen. Auch hier sind die Zellen groß, aber auch hier sieht man kleine Zellen eingelagert, und zwar ziemlich in der Mitte zwischen dem Aquädukt und dem F. l. p., welche kleinen Zellen oft einen scharf umschriebenen Herd bilden oder, wie bei manchen Tieren, wo der Kern nicht sehr gut entwickelt ist, eine selbständige Kerngruppe bilden. Diese Zellen sind aber deutlich vom N. parvicellulatus zu differenzieren. Es ist nun interessant zu sehen, daß dieser dorso-laterale Kern bei den verschiedenen Tieren die größten Varianten aufweist. Am besten fand ich ihn beim Orang, aber auch bei den anderen Affen. Je tiefer wir in der Tierreihe kommen, desto weniger gut entwickelt ist dieser Kern und man

sieht oft nur einzelne verhältnismäßig große Zellen ganz zerstreut in diesem Gebiet liegen. Bei den Karnivoren sieht man den Kern in zwei Gruppen geteilt, die isoliert scharf hervortreten und nur einzelne große Zellen aufweisen; bei den Ungulaten ist er auffallend kleinzellig. Sonst ist eigentlich der Kern Ausdruck einer höheren Entwicklung des Gehirns, denn er findet sich, je tiefer wir kommen, desto weniger gut ausgeprägt. Seine Lage ist so, daß wir sagen können, daß er im Trochlearisgebiet, und zwar in dessen oraleren Abschnitten, die beste Entwicklung aufweist, also etwas oraler als der fontänenartige Kern. Er läßt sich auch, wenn auch nicht in seiner vollen Ausprägung, in das Gebiet des Okulomotoriuskerns hinein verfolgen. Es ist wichtig, daß wir ihn unterscheiden: 1. von den Zellen des Locus coeruleus, die manchmal auch ziemlich weit in unser Kerngebiet ausschwärmen. Das ist sehr einfach, weil die Zellen zum Teil größer, zum Teil kleiner sind als jene des Locus coeruleus. Er ist 2. weiters zu differenzieren von jenen Zellen, die Kohnstamm und Quensel noch zum N. Darkschewitsch hinzurechnen, und zwar zur medialen großzelligen Abteilung. Es ist möglich, daß die genannten Autoren hier den von mir als N. dorsolateralis anuli aquaeductus bezeichneten Kern vor Augen hatten. Da sie aber nur mit einer Tierklasse arbeiteten, konnten sie die Zugehörigkeit des Kerns nicht bestimmen.

Über den N. parvicellulatus ist nichts dem hinzuzufügen, was die andern Autoren bereits erwähnten. Es finden sich diffus kleine Zellen im ganzen Gebiete, die auch zwischen die eben geschilderten Kerne eindringen, sie teilweise ersetzen, Zellen, die sich aber sonst vorwiegend lateral und dorsal am Aquädukt finden, ohne daß sie durch besondere Charakteristika hervortreten würden. Sie sind medial weniger dicht als lateral.

Als letzten Kern können wir den N. Darkschewitsch oder besser den N. fasciculi longitudinalis posterioris erwähnen. Er findet sich gewöhnlich an der dorso-lateralen Ecke des F. l. p. dort, wo der Okulomotoriuskern bereits voll entwickelt ist und reicht bis in das Kommissurengebiet hinein. Dieser Kern zeigt auffälligerweise bei den verschiedenen Tieren ganz verschiedene relative Größenentwicklung und es erscheint merkwürdig, daß er gerade bei den niederen Säugern besser entwickelt erscheint als bei den höheren. Ob das von der Größe des Gehirns abhängig ist, die ihn bei den niederen Säugern größer erscheinen lassen oder ob das den tatsächlichen Verhältnissen entspricht, ist mangels der Kenntnis der Größe der Tiere schwer zu bestimmen.

Wenn wir nun die verschiedenen Kerne im Anulus aquaeductus ins Auge fassen, so wollen wir hier, da dies Castaldi bereits getan hat, die Synonyme nicht nochmals zusammenstellen. Wir können nur sagen, daß der Irrtum in den verschiedenen Auffassungen offenbar dadurch bedingt ist, daß immer von einem medialen und lateralen Kern gesprochen wird, wobei als lateraler Kern zumeist die laterale Abteilung des fontänenartigen Kerns gemeint ist. Diese beiden Kerne aber stellen in Wirklichkeit nur einen einzigen Kern dar, wie das übrigens auch aus der Darstellung von Jacobsohn

hervorgeht. Der wirkliche laterale Kern ist von der Mehrzahl der Autoren übersehen worden, weil er in einzelnen Gruppen auftritt und nur in verhältnismäßig kleinen Arealen geschlossen zu sehen ist. Auch ist es der Kern, der bei den verschiedensten Tierklassen einen ganz verschiedenen Aspekt zeigt, wie aus den Zusammenfassungen hervorgeht, die ich bei den einzelnen Tierklassen gemacht habe.

Wir werden also hier, abgesehen von den Kernen der pontinen Region, die noch in das Gebiet des Aquädukts hineinreichen, nur vier Gruppen unterscheiden. Den median und paramedian gelegenen fontänenartigen Kern, den dorso-lateralen Kern, den kleinzelligen Kern und den Kern des hinteren Längsbündels.

Es wäre nun natürlich interessant zu erforschen, welche Bedeutung diesen einzelnen Kernen zukommt. Es geht nicht an, daß man einfach von sympathischen Kernen spricht, wie das bei L. R. Müller der Fall ist, worunter er den fontänenartigen Kern zu verstehen scheint. Eine Reihe von Autoren haben sich bemüht, die Beziehungen dieser Kerne zum Fasersystem sicherzustellen. Wie schon der Name sagt, steht der N. fasciculi long. post. in Verbindung mit dem hinteren Längsbündel. Es hat den Anschein, als ob dieser Kern die Verbindung zwischen Pallidum via F. l. p. zu den tieferen Zentren des Zentralnervensystems vermittelt, daß aber in diesen Kern auch Fasern gelangen, die, gleichfalls aus dem Pallidum stammend, den Weg über die Substantia nigra einschlagen. Alfred Alexander hat sich bemüht zu zeigen, daß aus einem mehr median gelegenen Gebiet als der genannte Kern, die Fasern der zentralen Haubenbahn entspringen. Jedenfalls gelang es ihm, Fasern der zentralen Haubenbahn in das Aquäduktus-Kerngebiet zu verfolgen. Der Lage nach müßte dieses Kerngebiet unser Dorso-Lateralkern sein, der dann eine Verbindung vermitteln würde via zentraler Haubenbahn über die Olive zum Kleinhirn. Es ist allerdings eine ungelöste Frage, von welcher Seite hier die zuführenden Fasern kommen. Aber man wird wohl kaum fehlgehen, wenn man Fasern aus den Stammganglien als zuführende Fasern bezeichnet. Marburg hat sich bemüht, die Beziehungen des dorsalen Längsbündels von Schütz zu den Kernen median und paramedian sicherzustellen. Es ist kein Zweifel, daß ein Teil dieser Fasern zu den Zellen des fontänenartigen Kerns Beziehungen hat, so daß wir also, wenn tatsächlich das dorsale Längsbündel von Schütz ein vegetatives System darstellt, wir hier einen vegetativen Kern vor uns hätten. Aber ein Beweis dafür ist bisher nicht erbracht.

Über den kleinzelligen Kern kann man sich mangels genauerer Kenntnis nicht äußern. Eines aber ist sicher, daß diese Kerne nicht alle gleicher Funktion dienen, sondern daß hier Beziehungen der Stammganglien zwischen den tieferen Teilen vermittelt werden (Medulla oblongata, Rückenmark), vielleicht auch über die Olive zum Kleinhirn. Andrerseits aber müssen wir annehmen, daß die mehr median gelegenen Zellen auf dem Wege des dorsalen Längsbündels von Schütz mit den vegetativen Kernen des Thalamus und jenen der Medulla oblongata, bzw. des Pons in Beziehung treten.

Rein vergleichend anatomisch wird man nach dieser Richtung hin kein Urteil abgeben können. Selbst wenn man versuchen wollte, hier eine Gruppierung vorzunehmen, ähnlich jener der Zellen im Rückenmark, bzw. der Medulla oblongata, und versuchen, eine Homologie zu diesen Kerngruppen aufzustellen, so ist das schwer möglich, da wir es mit einer, gegenüber jener des Rückenmarks und der Medulla oblongata, gänzlich differenten Topik zu tun haben. Wir müßten höchstens sagen, daß — was ja selbstverständlich ist — die Augenmuskelkerne dem Vorderhorn entsprechen. Wir können aber nicht sagen, daß der fontänenartige Kern und der dorsolaterale Kern eventuell Mittelzellen, bzw. Hinterhornzellen entspricht und der kleinzellige vielleicht zu analogisieren ist mit den kleinen Zellen im Hinterhorn. Das ist schwer zu vergleichen; so daß wir uns also beschränken müssen auf die Tatsache der Differenzierung der Zellen und die Tatsache der Beziehungen zu gewissen Fasersystemen. Vielleicht wird es gelingen durch experimentelle Läsionen in der Medulla oblongata, im Sinne von Kohnstamm und Quensel, eine retrograde Zellschädigung zu erreichen und dadurch wenigstens die Beziehungen sicherzustellen, die diese Kerne haben, wodurch man am ehesten einen Einblick in deren Funktionen gewinnen könnte.

Literatur:

1. Alexander A., Untersuchungen über die zentrale Haubenbahn. Arb. a. d. Neur. Inst. Wien, 1931, XXXIII, S. 261.
2. Baba S., Über die Gegend des Okulomotoriuskerns beim Elefanten. Arch. f. Ophth., 1925, Bd. 116, S. 324.
3. Bechterew W., Die Leitungsbahnen im Gehirn und Rückenmark. II. Aufl. Leipzig 1899.
4. Böttigger A., Beitrag zur Lehre von den chronischen progressiven Augenmuskellähmungen und zur feineren Hirnanatomie. Arch. f. Psych., Berlin 1890, Bd. XXI, S. 513.
5. Cajal Ramon y., Histologie du Système Nerveux. T. II, Paris 1911.
6. Castaldi L., Studii sulla struttura e sullo sviluppo del mesencefalo. Arch. ital. di anat. e di embriol., 1923, Vol. XX, p. 23.
7. Darkschewitsch L., Über die hintere Kommissur des Gehirns. Neur. Zentralbl., Leipzig 1885, S. 100.
8. Edinger L., Vorlesungen über den Bau der nervösen Zentralorgane des Menschen und der Tiere. VIII. Aufl. Leipzig 1911.
9. Frank C., Intorno alla mia scoperta di due nuclei del mesencefalo dell 'uomo. Arch. gen. di Neur. Napoli 1930, Vol. XI, p. 1.
10. Gehuchten A. van, Anatomie du Système nerveux. III. Edition. Louvain 1900.
11. Gudden B., Gesammelte und hinterlassene Abhandlungen. Wiesbaden 1889.
12. Held H., Beitrag zur feineren Anatomie des Kleinhirns und des Hirnstammes. Arch. f. Anat. u. Entwickl. Leipzig 1893, S. 435.

13. Jacobsohn L., Über die Kerne des menschlichen Hirnstammes. Berlin 1909.
14. Kausch W., Über die Lage des Trochleariskernes. Neur. Zentralbl., Leipzig 1894, S. 518.
15. Kohnstamm O. und F. Quensel, Über den Kern des hinteren Längsbündels usw. Neur. Zentralbl., Leipzig 1908, S. 242.
16. Kölliker A., Handbuch der Gewebelehre. VI. Aufl. Leipzig 1896.
17. Marburg O., Mikroskopisch-topographischer Atlas des menschlichen Zentralnervensystems. III. Aufl. Wien 1927.
18. Marburg O., Das dorsale Längsbündel von Schütz — Fasciculus periependymalis — und seine Beziehungen zu den Kernen des zentralen Höhlengraues. Arb. aus dem Neur. Inst. der Univ. Wien, 1931, Bd. XXXIII, S. 135.
19. Müller L. R., Die Lebensnerven. Berlin 1932, III. Aufl.
20. Obersteiner H., Anleitung beim Studium des Baues der nervösen Zentralorgane. Leipzig und Wien 1912, V. Aufl.
21. Panegrossi G., Weiterer Beitrag zum Studium der Augenmuskelnervenkerne. Monatsschr. f. Psych. u. Neur., Berlin 1904, Bd. XVI, S. 268, 344.
22. Schütz H., Anatomische Untersuchungen über den Faserverlauf im zentralen Höhlengrau usw. Arch. f. Psych., Berlin 1891, Bd. XXII, S. 527.
23. Siemerling E., Über die chronische progressive Lähmung ..... Arch. f. Psych., Berlin 1891, Bd. XXII, Suppl., S. 1.
24. Stengel E., Vergleichend-anatomisches Studium über die Kerne an der hinteren Kommissur usw. Arb. aus dem Neur. Inst. der Univ. Wien, 1924, Bd. XXVI, S. 419.
25. Tsuchida, Über die Ursprungskerne der Augenbewegungsnerven. Arb. aus dem Hirnanat. Inst., Zürich, 1906, Bd. II.
26. Westphal C., Über einen Fall von chronischer progressiver Lähmung der Augenmuskeln usw. Arch. f. Psych., Berlin 1887, Bd. XVIII, S. 846.
27. Winkler C. and A. Potter, An anatomical guide to experimental researches on the cats brain. Amsterdam 1914.
28. Ziehen T., Anatomie des Zentralnervensystems, Abt. II, Mikrosk. Anat., Jena 1913.
29. Zweig H., Studium zur vergleichenden Anatomie des zentralen Höhlengraues bei den Wirbeltieren. Jahrb. f. Psych., 1922, Bd. XLI, S. 18.

Zur Pathologie der Myatonia congenita.

Von

Sidney Kahr, M. D. (New York City).

Mit 5 Abbildungen im Text.

Die Myatonia congenita, die Oppenheimsche Krankheit, teilt mit anderen Affektionen des Nervensystems das Schicksal, daß, je mehr solcher Fälle bekannt werden, desto mehr die Unsicherheit wächst, diese Fälle als selbständige Krankheit aufzufassen oder sie einer der bekannten Muskelatrophien unterzuordnen.

Allerdings standen sich schon im Jahre 1912 zwei Meinungen gegenüber, deren eine von Rothmann, die M. c., in die Gruppe der Werdnig-Hoffmannschen Muskelatrophie einbeziehen wollte, deren andere, von Marburg vertretene, in ihr eine selbständige Krankheit, eine fötale Poliomyelitis sah. Die Gründe, die Marburg seinerzeit bewogen haben, die Krankheit nicht der Annahme Rothmanns entsprechend der heredo-familiären Muskelatrophie zuzuteilen, waren sowohl klinisch als auch pathologisch-anatomisch. Die damals bekannten Fälle boten keinerlei Progression. Im Gegenteil, die Atonie besserte sich unter verhältnismäßig indifferenter Behandlung vollständig. Es fanden sich auch keine familiären Fälle und der pathologisch-anatomische Befund zeigte keinen heredo-degenerativen Zelltypus, eigentlich auch keinen, wie er bei den progressiv-degenerativen Erkrankungen auftreten pflegt.

Freilich den Prozeß als entzündlichen aufzufassen, waren die erhobenen Befunde verhältnismäßig geringfügig, aber immerhin ausreichend, um wenigstens für den Marburgschen Fall die Entzündung — fötale Poliomyelitis — wahrscheinlich zu machen.

Wenn ich nun im folgenden einen Fall pathologisch-anatomisch beschreiben will, so möchte ich zunächst die seither bekannten und obduzierten Fälle kurz referieren, trotzdem an verschiedenen Stellen bereits solche Zusammenfassungen gemacht wurden.

Es ist natürlich auch schwer, eine Gesamtübersicht über die Fälle zu geben, da einzelne gar nicht von den Autoren als M. c. aufgefaßt wurden oder aber andere, für die eine derartige Auffassung geltend gemacht wurde, sicherlich nicht hierher gehören.

Ich beginne mit dem Fall von Griffith and Spiller, die in einem klassischen Fall dieser Erkrankung zunächst ein abnorm großes Gehirn

fanden; bei einem 15 Monate alten Kind war das Hirngewicht 1542 g, — wobei nicht zu vergessen ist, daß es schon eine Woche in 10%igem Formalin gelegen ist.

Im Gegensatz zu der ersten Beobachtung Spillers, die im Rückenmark ein negatives Resultat ergab, die Muskeln aber verändert zeigte, bestand hier, abgesehen von den Veränderungen im Großhirn, eine scheinbare Zellatrophie sowohl im Hypoglossuskern, als in den Vorderhörnern, mit gleichzeitiger schwerer Degeneration der vorderen Wurzeln, Veränderungen in den peripheren Nerven sowohl als auch in den Muskeln. Hier erschienen die Fasern dünner, das Bindegewebe und die Sarkolemmkerne reichlicher. Letzteres war auch in dem ersten von Spiller beschriebenen Fall vorhanden und die Autoren meinen, daß es sich vielleicht hier in dem zweiten Fall um eine etwas vorgeschrittenere Form der gleichen Erkrankung gehandelt hätte.

Man muß nach diesen Ausführungen annehmen, daß sie das Schwergewicht des Prozesses in den Muskel verlegen und dessen Veränderung als das Primäre betrachten, die Veränderungen im Rückenmark als das Sekundäre, zumal ja auch der periphere Nerv in ihrem Falle ziemlich schwer verändert erschien.

Von den im gleichen Jahre (1911) erschienenen Fällen (Batten, Buzzard) möchte ich nur den von Buzzard anführen, da er ausdrücklich betont, daß die Erkrankung im intrauterinen Leben begonnen hat. Hier handelt es sich um ein zwei Monate altes Kind, das gleichfalls im Hypoglossuskern eine Verminderung der Zellen zeigte, gleichfalls eine schwere Atrophie derselben. Ein Ähnliches fand sich auch in den Vorderhornzellen des Rückenmarks: Zellverminderung, Verkleinerung, Unregelmäßigkeit der Form waren allenthalben nachzuweisen. Auffallend im Gegensatz zu Spiller, die verhältnismäßige Intaktheit der peripheren Nerven, wohingegen die Muskeln die gleiche Veränderung wie bei den genannten Autoren aufwiesen.

Es sei betont, daß sowohl Griffith and Spiller als auch Buzzard die endokrinen Drüsen, die Leber, die Milz und auch die Lymphdrüsen untersucht haben, ohne einen positiven Befund erheben zu können. Auffallend erscheint mir nur der Titel, der ein Präjudiz enthält, indem hier von einer toxischen Degeneration der Zellen gesprochen wird.

Der Befund von Archangelsky und Abrikosoff erinnert sehr an jenen von Griffith and Spiller. Nur fügen sie hinzu, daß bei dem vier Monate alten Kind im Kleinhirn noch Reste der peripheren Körnerschicht vorhanden waren, und im Rückenmark die Pyramidenbahn und das Gowerssche Bündel noch nicht die volle Reife zeigen, was jedoch nicht viel besagen will, da das der Norm entspricht. Es scheint, daß auch hier neben einem ziemlich starken Ausfall der Vorderhornzellen und einer Entmarkung der Vorderwurzelfasern eine Atrophie der Zellen im Vorderhorn bestand und daß eigentlich die peripheren Nerven verhältnismäßig geringfügig affiziert waren, die Muskeln so, wie in den bisher beschriebenen Fällen. Der Hypoglossus war frei. Sie sprechen die Erkrankung als Entwicklungshemmung an.

Councilman and Dunn hatten bezüglich des Rückenmarks ein ähnliches Ergebnis wie Spiller in seinem ersten Fall.

Laignel-Lavastine et Roger Voisin haben ein Fragment des Zervikalmarks und Muskels der M. c. untersuchen können. Es fanden sich in diesem Fragment des Rückenmarks Zellausfälle, im Muskel ein Überwiegen des Bindegewebes gegenüber den Muskelfasern, die selbst ein Überwiegen der feinen gegenüber den gröberen Fasern zeigen. Auch das Sarkoplasma überwog das Myoplasma. Die Autoren nehmen, wie mir scheint, ohne jede Berechtigung an, daß es sich hier um eine Verzögerung der Entwicklung handelt.

Concettis Arbeit war mir nicht zugänglich.

Thorspecken hat wohl nur einen klinischen Befund mitgeteilt, sich aber auch über die Pathologie geäußert und sich ganz entschieden gegen den Begriff der Entwicklungshemmung gestellt. Ebenso lehnt er die Anschauung ab, als ob es sich hier um fötale Poliomyelitis handelt. Aber auch die Rothmannsche Anschauung, daß diese Krankheit der Werdnig-Hoffmannschen frühinfantilen spinalen Muskelatrophie angehöre, findet bei ihm keine sichere Stütze. N. Ch. Foot findet auch in den Muskeln eine fettige Infiltration und in den Vorderhörnern eine Zelldegeneration, bei der neben einer offenbaren Schrumpfung auch eine Schwellung bestanden hat. Auffällig ist, daß er Veränderungen in der Medulla oblongata, in den Zellen der Formatio reticularis und der Substantia reticularis nachweisen konnte. Die Aufhellung der Fasersysteme ist bei dem dreieinhalb Monate alten Kind kaum bemerkenswert. Es geht aus seinen Darlegungen hervor, daß er eigentlich nicht mehr zugesteht, als daß es sich um eine Erkrankung in utero handelt, die teilweise das Nerven-, teilweise das Muskelsystem affiziert. Und auch dagegen sprechen gewisse Fälle, die erst in früher Kindheit manifest geworden sind.

Kaumheimer hat seinen Fall sehr genau untersucht und nur in der Medulla oblongata, im Hypoglossus- und Ambiguuskern, sowie im Rückenmark in den Vorderhornzellen und jenen der Clarkeschen Säulen Veränderungen nachweisen können. Die Mehrzahl der Zellen scheint geschrumpft, verkleinert, dunkel gefärbt. Eine ganze Anzahl derselben aber läßt Veränderungen erkennen, die am ehesten mit axonaler oder schwerer Zelldegeneration Nissls vergleichbar sind, jedenfalls Schwellungszustände erkennen lassen. Es zeigt sich auch eine ziemlich hochgradige Gliareaktion (Neuronophagie, Knötchenbildung). Fett- oder schwere Degeneration oder akute Zerfallsprodukte zeigen sich nicht. Periphere Nerven zeigen Ausfälle von Fasern. Die Muskelfasern sind zum Teil atrophisch, zum Teil hypertrophisch. Es finden sich keine Zeichen von Entzündung. Das Ganze sieht im wesentlichen aus wie eine spinale Myopathie, die weder eine Entzündung noch Entwicklungshemmung ist.

Kaumheimer spricht von einer Fötalerkrankung, die sich aber in die ersten Lebensmonate fortsetzt. Der Autor lehnt auch eine Beziehung der Myatonie zur Werdnig-Hoffmannschen Krankheit ab. Sie ist weder toxisch noch endogen bedingt und stellt eine selbständige Krankheit dar.

Brouwer und Schippers, die besonders genau untersuchten, finden schon in den Sakralsegmenten (S_2, S_1) eine Verminderung der Zellen und eine Veränderung der Vorderwurzeln, indem das Myelin vollständig geschwunden ist. Dieser Zellschwund spricht sich im Lumbalmark besonders aus. Die Clarkeschen Säulen erweisen sich intakt. Medulla, Kleinhirn und Großhirn zeigen keine Veränderungen. In den Muskeln sind atrophische Fasern und zwischen diesen eine Anhäufung von Fett. Das Kind war viereinhalb Jahre alt. Die Autoren sprechen sich gegen die Annahme einer Entwicklungshemmung oder Neuritis bzw. fötale Poliomyelitis aus. Sie sprechen von einer uterinen Systemerkrankung sui generis, welche mit wechselnder Ausbreitung das peripher-motorische Neuron angreift und sich genau auf dieses beschränkt.

De Villa hat aus Concettis Klinik zwei Fälle publiziert. Er fand dabei schwere Veränderungen der Vorderhornzellen im Rückenmark. Sonst aber waren alle Zellen intakt. Das Verhältnis der Zellzahl zur Norm war 1:6. Die Zellen selbst waren klein, unregelmäßig, spindelförmig. In den Zellen fand sich nirgend eine akute Veränderung. Oft waren sie sehr dunkel gefärbt oder aber fast entfärbt. Die oberen Partien des Rückenmarks waren mehr betroffen als die unteren. De Villa kommt natürlich zu einem analogen Schluß wie Concetti, indem er von Entwicklungshemmung spricht (Processus aplasique). Er schließt also, daß es sich bei der M. c. um eine Verlangsamung oder einen Stillstand der Entwicklung handelt, der sich im intrauterinen Leben vorwiegend in den Zellen des Vorderhorns zum Ausdruck bringt. Daß bestimmte Zellgruppen hier mehr betroffen werden als andere, erscheint unwahrscheinlich.

Vielleicht genügt es, die Anschauung de Langes anzuführen, die meint, daß die Werdnig-Hoffmannsche Krankheit eine Heine-Medinsche Krankheit ohne Gefäßalteration und ohne Entzündungserscheinungen sei. Sie meint ferner, daß das familiäre Auftreten der Erkrankung gegen die Toxinhypothese spreche und eher in das Gebiet der Gowersschen Abiotrophie fällt.

In dem Fall von Wälle und Hotz wurde nur ein Teil des Rückenmarks untersucht und dabei eine Verminderung und eine schwere Degeneration der Vorderhornzellen festgestellt. Aber hier scheint der Prozeß auch diffus die anderen Zellen des Rückenmarkgraus ergriffen zu haben. Sonst sind nur die Vorderwurzeln erkrankt und selbstverständlich die Muskeln. Auch diese Autoren sprechen sich für eine primäre Rückenmarkserkrankung aus, und zwar einen degenerativen Prozeß, der das klinische Bild einer spinalen Muskelatrophie zeigt, aber den Eindruck einer selbständigen Erkrankung macht.

James B. Holmes fand, daß das Rückenmark verhältnismäßig groß für das Alter des Kindes sei. Es fehlt jeder akute oder Entzündungsprozeß oder rezente Degeneration. Veränderungen fanden sich nur in den Vorderhornzellen und in den Muskeln. Erstere sind kleiner aber eigentlich sonst im Aussehen wie normal. Sie sind auffallend vermindert. Nirgend eine Gliosis (dies der Ausdruck des Autors). Er findet besonders in den Muskeln Ver-

änderungen, die er als embryonale Typen bezeichnet, und zwar entsprechend etwa einem Fötus von vier Monaten. Auffallend ist, daß er keine Vermehrung des Zwischengewebes findet oder Ersatz des Gewebes durch Fett. Allerdings geht das aus den Abbildungen nicht ganz hervor. Denn hier zeigt sich, daß zumindest die Sarkolemmkerne sehr zugenommen haben und daß auch in einzelnen ein Gewebe vorhanden ist, das sicherlich dem Zwischengewebe zukommt. Demzufolge nimmt er an, es handle sich um eine Entwicklungsstörung.

Huenkens und Bell haben einen Fall von M. c. beschrieben, den sie als Werdnig-Hoffmannsche Krankheit auffassen. Die Veränderungen sind in bezug auf die Vorderhornzellen und die Muskeln die gleichen, wie sie bei der Mehrzahl der Autoren beschrieben wurden: Auffallend atrophische Muskelfasern und ebensolche Vorderhornzellen mit Verlust dieser.

Krabbe will die klassische Form der M. c. Oppenheims von jenen Fällen trennen, bei welchen eine schwere Veränderung der Vorderhornzellen und der Muskeln gefunden wurden, weil er meint, daß bei der Oppenheimschen Erkrankung sich wohl eine kongenitale Hypotonie und Schwäche findet, aber keine Atrophie. Weiters meint er, daß in seinen Fällen, die er mit jenen von Batten, Howard, Wimmer und Jendrassik analogisiert, es sich um kongenitale, familiäre, progressive, spinale Muskelatrophie handelt, eine Krankheit, die sich am ehesten der Werdnig-Hoffmannschen Krankheit nähert, andrerseits aber eine klinische Beziehung zur M. c. besitzt. K. teilt also die M. c. in eine klassische Form und eine, die als progr., spinale Muskelatrophie zu deuten ist und sich der W.-H. nähert. Er selbst findet in seinem Falle die typischen Veränderungen des Vorderhorns und eine ganz charakteristische Muskelatrophie.

Einen ähnlichen Gesichtspunkt trägt Slauck, der die Fälle Hoffmanns des genaueren untersuchte, in diese Frage, indem er meint, daß in dem klinischen Begriff der Myatonie anatomisch und damit nosologisch verschiedene Krankheitseinheiten stecken. Er vergleicht diese mit der Landryschen Paralyse und stellt sich auf den Standpunkt Hoffmanns, daß die Myatonie nicht eine besondere Form der spinalen progressiven Muskelatrophie ist, sondern sie selbst sei. Allerdings meint er, daß nicht alle Fälle der Gruppe Werdnig-Hoffmanns zuzurechnen sind.

Slauck bringt die Krankengeschichte eines 21jährigen Mannes, der seit seinem dritten Lebensjahr krank, eine unaufhaltsam fortschreitende Verschlimmerung zeigte. Die scheinbare Besserung der anderen Fälle will Slauck damit erklären, daß auch bei den spinalen Muskelatrophien ein vorübergehender Stillstand der Erscheinungen vorhanden ist. Auch der Umstand, daß die Myatonie und die progressive Muskelatrophie in einer Familie vorkommen können, wird durch eine Beobachtung von Bibergeil belegt. Auch Hoffmann bringt familiäre Fälle. Pathologisch-anatomisch fehlen Zeichen von Entzündung. Es sind nur Ausfälle von Zellen vorhanden und Zellen mit fortgeschrittener Degeneration und Atrophie. Auch der Hypoglossuskern ist schwer erkrankt, die Vorderwurzelfasern gelichtet, wie denn auch die

Pyramidenbahn eine Lichtung aufweist. Die peripheren Nerven zeigen geringere Ausfälle. Auch die Muskeln zeigen nichts als eine einfache Degeneration und es kommt zu einem bindegewebigen Ersatz. Aus den Abbildungen, die leider nur vom Hypoglossuskern vorhanden sind, läßt sich nur eine axonale Degeneration erkennen, die eigentlich wenig charakteristisch ist und vielleicht auch nur akzidentellen Charakter besitzt, d. h. durch die Todesursache bedingt erscheint.

Silberberg findet in einem Fall nur Veränderungen in den Muskeln, die zum Teil sehr merkwürdig sind, da auf der einen Seite ein scheinbar dystrophischer Prozeß, auf der andern Seite ein atrophischer mit Bindegewebsvermehrung zu finden ist. Demzufolge meint der Autor: Myatonia umgrenzt nur ein klinisches Syndrom, ohne die pathologisch-morphologische Grundlage irgendwie näher zu präzisieren. Es ist damit etwa dasselbe wie mit der Diagnose Depression zum Ausdruck gebracht. Die Myatonie kann durch Erkrankung irgend eines Teiles der nervösen Leitungsbahn oder der Muskulatur allein hervorgerufen werden, wofür auch die einzelnen festgestellten pathologisch-anatomischen Veränderungen sprechen und es liegt hier keine Veranlassung vor, an diesem oder jenem der erhobenen Befunde zweifeln zu müssen. Das Bild der Myatonia congenita kann demnach aus verschiedenen anatomischen Komponenten resultieren. Rein anatomisch ist die Erkrankung in das Kapitel der Muskeldystrophien einzureihen. Silberberg stellt sich hier eigentlich vollständig auf den Standpunkt von Slauck, bzw. Hoffmann, der gleichfalls, wie erwähnt, die M. c. als Gruppenbegriff aufgefaßt wissen möchte, etwa in dem Sinne der Landryschen Paralyse.

Sehr wichtig erscheint die Darstellung des pathologischen Befundes von v. Lehoczky aus dem Institut Schaffers. Schon der Umstand, daß bei den Muskeln übermäßig entwickeltes Unterhautfettgewebe vorhanden ist, spricht für eine degenerative Erkrankung und trotz mancher Symmetrien und Besonderheiten in der Lokalisation des Prozesses (es sind vorwiegend die lateralen Zellgruppen geschädigt, und zwar ganz symmetrisch), und der mangelnden Reaktion im Gebiete der Vorderwurzeln, kommt Lehoczky zum Schluß, daß auch hier ein degenerativer Prozeß vorliegt, bei dem die fötale Reaktionsweise gewisse Differenzen im pathologischen Bild zu erklären imstande wäre. Wichtig erscheint die auffallende Verschmälerung der Vorderhörner als Folge des Zellausfalles. Er faßt seinen Fall als Muskelatrophie spinalen Ursprungs auf. Eine Differenzierung gegenüber der Werdnig-Hoffmannschen spinalen Muskelatrophie besteht nach dem Autor nur in der Tatsache, daß die Krankheit fötal beginnt. Dagegen konnte er den absolut sicheren Nachweis erbringen, daß die Rückenmarkserkrankung das Primäre sei, da nur jene Muskelgruppen erkrankt waren, deren trophische Zentren im Rückenmark eine schwere Affektion zeigten. Er anerkennt zwei Formen der M. c., die er Pseudo-Myatonie nennt, da die Myatonie eigentlich nur ein sekundäres Symptom sei, und zwar eine spinale Form und eine muskuläre. Er hält letzten Endes diese Krankheit für eine heredo-familiäre, da die Familiarität, die Konsanguinität, ja in einem Falle sogar die Heredität nach-

gewiesen wurde. Er meint, daß auch die Schaffersche Trias — Segment-, System- und Keimblattwahl — hier nachzuweisen sei. Er schließt demzufolge, daß die spinale Form der Pseudo-Myatonie zu den systematisch-heredofamiliären Krankheiten zu rechnen sei. Die spinale Form sei eine Erkrankung des Ektoderms, die muskuläre eine solche des Mesoderms. Grinker sucht aus diesen verschiedenen Auffassungen einen Ausweg zu finden und differenziert jene Fälle, welche lediglich einen Zellausfall aufweisen, von solchen, bei welchen daneben auch Zelldegeneration zu finden ist. Die ersteren möchte er in die Gruppe der M. c. im Sinne Oppenheims einbeziehen, die letzteren aber in die Gruppe der Werdnig-Hoffmannschen Muskelatrophie. Das ist jedenfalls ein Standpunkt, der sich verteidigen läßt.

Greenfield und Stern suchen den Beweis zu erbringen, daß die Werdnig-Hoffmannsche und Oppenheimsche Form der infantilen Muskelatrophie anatomisch das gleiche sind. Sie stützen sich dabei zuerst auf den Befund von Bibergeil, der bei einem Kind der gleichen Familie eine typische Werdnig-Hoffmannsche Krankheit fand, bei einem andern eine typische M. c. Es zeigte sich weiter, daß klinisch eigentlich beide Fälle sich im Verlauf nicht zu unterscheiden brauchen, da auch die Werdnig-Hoffmannsche Erkrankung Remissionen zeigt. Ferner ist bei beiden das Diaphragma verschont und selten eine Affektion der Hirnnerven, doch findet sich eine solche gelegentlich mit Veränderungen im Hypoglossuskern. Bezüglich der Anatomie fanden sich bei beiden eine Atrophie, bzw. Degeneration der Vorderhornzellen, Verdünnung und Myelinarmut der vorderen Wurzeln, das gleiche auch, allerdings in geringerem Maße, bei den peripheren Nerven und atrophische Veränderungen in den Muskeln.

Man sieht aus einem Vortrag von Schuback, wie er bei gleichen anatomischen Veränderungen sowohl in der Muskulatur als in den Nerven und den Ganglienzellen der Vorderhörner zu einem andern Resultat kommt. Er meint, es könne sich hier nicht nur um eine Entwicklungsstörung handeln, sondern man müßte auch chronisch-degenerative Veränderungen annehmen. Das Vorkommen der M. c. bei Geschwistern spricht für eine angeborene degenerative Veränderung, ein Begriff, der schwer verständlich ist, am ehesten aber sich der Auffassung Lehoczkys nähert.

Weiters hat Boddin über eine auch schon von anderer Seite verwertete Erkrankung bei zwei Geschwistern berichtet, wobei er den pathologischen Befund des einen Kindes mitteilen konnte. Dieser Befund ist allerdings so kurz wiedergegeben, daß er kaum zu verwerten ist. Es ist auffällig, was er von der Hirnrinde schreibt, aber es ist absolut unverständlich, was mit den einzelnen Dingen gemeint wird. Besser schon läßt sich seine Beschreibung des Rückenmarks verwerten. Da wäre zunächst auf den weit offenen Zentralkanal und das Vorsprossen des hinteren Ependymkeils in das Septum longitudinale dorsale im Zervikalmark hinzuweisen. Er sieht darin eine embryologische Retardation. Wer viele kindliche Rückenmarke untersucht hat, wird überrascht sein, dasselbe bei völlig normalen Kindern anzutreffen. Das Persistieren des Sulcus lateralis ist leider nicht aufgeklärt,

denn das findet sich gewöhnlich bei Anomalien der Pyramidenbahn, wenn die des Vorderstrangs gegenüber jener des Seitenstrangs mächtiger entwickelt ist. Dem Ausfall an motorischen Zellen steht eine relative Intaktheit der Seitenhornzellen, aber eine scheinbare Verminderung der Clarkeschen Säulen gegenüber. Bezüglich der Nerven und Muskeln ist eigentlich kein von den sonstigen Angaben differenter Befund anzuführen. Jedenfalls ist es unendlich schwer, sich aus den spärlichen anatomischen Angaben ein genaues Bild von der Erkrankung zu machen.

Katz, der die später von Bielschowsky und Henneberg verwerteten Fälle mitteilt, stellt sich wohl infolge der Veränderungen in der Hirnrinde (Polygyrie, Störung in der Schichtbildung), trotzdem das Rückenmark keine Anhaltspunkte für diese Annahme bietet, auf den Standpunkt, daß die M. c. eine heredo-degenerative Erkrankung des zentralen Nervensystems sei. Er will dies aus den klinischen, sowohl wie den pathologisch-anatomischen Befunden erschließen und meint, daß charakteristisch für eine heredo-degenerative Erkrankung des Zentralnervensystems die Mannigfaltigkeit der Variationen im Einzelfall sei. Er findet, daß die Krankheit auf einer Störung der trophischen Bahn von der Vorderhornzelle bis zum Muskel beruht, und geht so weit, die hereditäre, bzw. familiäre Form der progressiven Muskelatrophie, die den Typus der Werdnig-Hoffmannschen darstellt, als Untergruppe der M. c. aufzufassen.

Es ist schwer, in eine Kritik dieser Anschauung einzugehen, doch sind gerade diejenigen Befunde, die hier als beweisend für die Heredo-Degeneration angeführt werden, — ich meine die Hirnrindenveränderungen — am ehesten zum Ausgangspunkt einer solchen Betrachtungsweise zu nehmen, obwohl gerade solche Veränderungen, wie man heute weiß, trotz ihres Mißbildungscharakters oder gerade wegen desselben exogener Natur sind. Die Muskelaffektion, die Affektion der peripheren Nerven, besonders aber jene des Rückenmarks, die im ersten Fall nicht nur Zellschwund, sondern auch Zelldegeneration erkennen lassen, sprechen wohl gegen diese mit zu viel Sicherheit vorgetragene Auffassung.

Besonderes Interesse fordert die Arbeit von Bielschowsky über die M. c. Er findet zunächst, ebenso wie die andern Autoren, einen Untergang von Ganglienzellen. Die Art, wie diese zugrunde gehen, scheint ein eigentümlicher Schrumpfungsprozeß zu sein, bei welchem schließlich Formen der Ganglienzellen resultieren, die stechapfelförmig aussehen. Bei andern läßt sich wiederum eine Homogenisation im Innern nachweisen. Es zeigt sich, daß die lateralen Zellen mehr getroffen sind als die medialen und daß der Prozeß in den Anschwellungen ein stärkerer zu sein scheint, als in den übrigen Teilen des Rückenmarks. Sehr wichtig erscheint der Nachweis von fetthaltigen Zellen an der Adventitia sowie Fettkörnchenzellen, dagegen fehlen Infiltrationen vollständig. Sehr interessant sind die Veränderungen an den Muskeln, wobei die in diesen vorhandenen Nerven auffällig faserarm sind. Bemerkenswert ist ferner, daß auch die Gliareaktion hier eine deutliche ist. Bielschowsky meint, daß sich hier doch eine dysgenetische Komponente

nachweisen läßt, weil die Zellformen so klein sind, daß sie durch eine Schrumpfung allein nicht erklärt werden könnten. Außerdem fehlen die sogenannten regressiven Zeichen im Rückenmark. Anderseits aber muß man zugeben, daß es unzweifelhaft Zellen gibt, mit dem Merkmal der chronischen Degeneration. Er meint, daß die scheinbar normal angelegten Zellen im postfötalen Leben zum Teil einer Abiotrophie erliegen. Die akuten Veränderungen an den Zellen hält er für sekundär. Ebenso sind die Veränderungen an den Wurzeln und an den peripheren Nerven sekundär. Was nun die Muskeln anlangt, so meint Bielschowsky, daß die M. c. eine Mißbildung oder Entwicklungshemmung darstellt, bei der die motorische Innervation der quergestreiften Muskeln quantitativ und qualitativ unzureichend geblieben ist. Agenesie, Dysplasie der Vorderhornzellen, mangelhafte Expansion der von den mißbildeten Vorderhornzellen einbrechenden Axone, mangelhafte Ausreifung ihrer Endausbreitungen, sind die Kardinalpunkte der Veränderung. Demzufolge stellt sich Bielschowsky auf den Standpunkt, daß die Krankheit von der Werdnig-Hoffmannschen zu trennen sei.

Gurdjian hat in einer Familie von sechs Kindern drei Fälle von Myatonie gefunden. Auffällig ist in seinen Fällen in allererster Linie der Umstand, daß sich in den Vorderhornzellen akute Degenerationen fanden, und zwar in ziemlich großem Ausmaß.

Es ist nun nicht ohne Interesse, daß Forbus und Wolf, die Zwillinge mit M. c. untersuchen konnten, sich eigentlich nach ihren Befunden einer Demyelisation der vorderen Wurzeln der Vorderhornzellen auf den Standpunkt stellen, daß hier eine exogene Schädigung während der Entwicklung die Ursache der Erkrankung sei. Sie meinen, daß diese Schädigung der Vorderhornzellen in jenen Zeitpunkt fällt, in welchem die nervöse Kontrolle der Muskulatur eben beginnt. Damit wollen sie zum Teil wenigstens auch erklären, daß man in der Muskulatur neben normalen, embryonale Fasern findet. Jedenfalls sieht man, daß es nicht nötig ist, auch bei Zwillingserkrankungen unbedingt eine endogene Affektion anzunehmen.

Mein eigener Fall soll in folgendem zunächst kurz dargestellt werden:

Auszug aus der Krankengeschichte: Aufgenommen 28. August 1927 ins Karolinenkinderspital. 4 Monate altes Mädchen. Rechtzeitige Geburt durch Forzeps. Geburtsdauer 24 Stunden. Brustkind. Hederedität 0. Keine Lues, keine Tuberkulose in der Familie.

Während das Kind gleich nach der Geburt Nahrung nahm und auch weinte, konnte es weder Arme noch Beine bewegen. 14 Tage nach der Geburt begann es die Arme zu bewegen. Keine Krämpfe. Es ist zu erwähnen, daß intrauterine Kindsbewegungen vorhanden waren. Kopfumfang: 28·5 cm, Brustumfang: 33 cm, Bauch: 36 cm, Gewicht: 4·25 kg, Sitzhöhe: 39 cm.

Der Ernährungszustand ist entsprechend. Fettpolster sehr gut entwickelt. Haut normal gefärbt, vielleicht eine leichte Glanzhaut an den unteren Extremitäten, entsprechend der Tibia. Turgor des Bauches normal. Die Haut ist vom Unterhautzellgewebe und der Muskulatur nicht abhebbar. Sie bildet mit diesem eine gleichmäßige teigige Masse. Keine Atrophie der Muskeln sichtbar. Geringes Ödem an den unteren Extremitäten. Drüsen nicht palpabel. Die große Fontanelle ist offen, zeigt 2 cm : 2 cm Durchmesser. Die hintere Fontanelle ebenfalls offen. Nase und Ohren

normal. Thorax symmetrisch. Die Lungen zeigen normale Grenzen. Normaler Perkussionsschall. Vesikuläres Atmen. Herz normal. Abdomen etwas aufgetrieben. Puls 140.

Die Untersuchung des Nervensystems ergibt: Sensorium frei. Pupillen gleich weit, reagieren auf Licht. Augenbewegungen frei. Auch an den übrigen Hirnnerven nichts Abnormes.

Das Kind fixiert normal, zeigt normale Intelligenz, Kieferbewegungen normal, steckt die Zunge heraus. Saugbewegungen normal, Atmen normal, Gesichts- und Kaumuskeln, Larynxmuskulatur scheinbar normal. Das Kind kann den Kopf nicht fixieren. Er fällt hintenüber. Die Nackenmuskulatur ist atonisch. Das gleiche gilt für die Muskulatur des Rückens. Passive Bewegungen im Schultergelenk möglich. Der Tonus



Abb. 1. Zervikalanschwellung — Übersichtspräparat.

der Armmuskeln herabgesetzt. Umklammerungsreflexe erhalten; das Kind kann aber nichts mit der Hand halten. Die grobe Kraft der oberen Extremitäten ist herabgesetzt. Flexion und Kontraktion im Ellenbogengelenk (30 Grad), die Hände werden supiniert gehalten. Andeutung von Krallenhandstellung. Ein Ausstrecken der Arme ist in vollem Ausmaß nicht möglich, sie federn leicht zurück; die Bizeps- und Periostalreflexe sind vorhanden; Trizepsreflexe? Henkelstellung der Arme. Die unteren Extremitäten sind ohne Tonus und fühlen sich kalt an. Es finden sich keine aktiven Bewegungen im Knie- und Hüftgelenk. Die Lähmung ist eine schlaffe. Im Sprunggelenk zeigt sich eine leichte Bewegung, auch bewegt es die Zehen etwas. Pes equino varus-Stellung. Der Fuß ist geknickt und liegt in abnormer Supinationsstellung. Keine Patellarreflexe, keine Achillesreflexe, kein Babinski und Plantarreflexe.

Die elektrische Reaktion ergibt: K. S. Z. 10, A. S. Z. 8 (Bizeps) prompt. Quadrizeps K. S. Z. 11, A. S. Z. 9, Soleus K. S. Z. 5, A. S. Z. 5 prompt. Faradisch war bis 20 Milliampère keine Zuckung erhältlich. Das Kind zeigt kein normales Schreien, sondern ein leises Wimmern.

Wassermann im Blut negativ. Stuhl normal.

Die erste Untersuchung wurde nach zweieinhalb Tagen vorgenommen. Das Kind

wird, nachdem es mit Massage, Elektrizität und Strychnin behandelt wurde, in häuslicher Pflege belassen.

Die zweite Aufnahme am 23. Dezember 1927: Seit zwei Tagen zeigen sich die Erscheinungen einer beginnenden Pneumonie. Nach Angabe der Mutter kann das Kind die Arme besser bewegen. Es zeigen sich jetzt minimale Kopfbewegungen nach der Seite. Der Umklammerungsreflex vorhanden, aber kraftlos. Es zeigt sich ferner ein massiges Ödem am Fußrücken. Die Untersuchung ergab eine Pneumonie. Hebt man das Kind an den Schultern, so fällt der Kopf schlaff nach rückwärts zurück, wenn man es aufsetzt, fällt es nach vorn. Sonst hat sich im Status nichts geändert. Es tritt eine starke Dyspnoe und Zyanose auf und das Kind stirbt am 24. Dezember 1927.

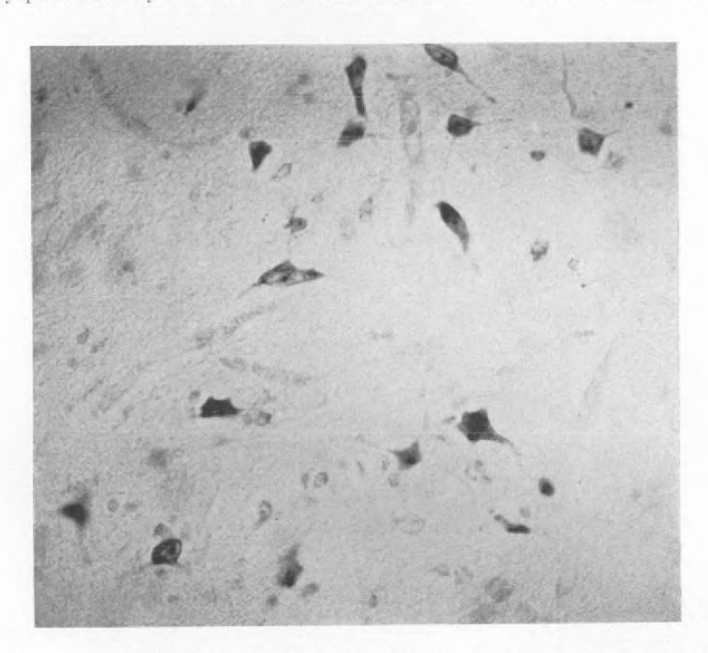


Abb. 2. Detail aus Abb. 1. Man beachte die Verkleinerung der Zellen.

Der Obduktionsbefund ergab eine konfluierende Lobulärpneumonie.

Bei der Untersuchung des Rückenmarks zeigte sich folgendes:

Ein Nissl-Präparat der Zervikalanschwellung läßt bei schwacher Vergrößerung bereits erkennen, daß der Zellreichtum im Vorderhorn ein verhältnismäßig geringer ist. Außerdem sind die vorhandenen Zellen auffallend klein und man sieht nur einzelne größere Zellen, und zwar isolierte Exemplare teils medial, teils lateral, ohne daß eine bestimmte Gruppe besonders hervortreten würde (Abb. 1). Die Affektion ist — man kann wohl sagen — bilateral symmetrisch. Wenn man den Charakter der Degeneration festlegen will, so handelt es sich größtenteils um auffallende Verkleinerung der Zellen (Abb. 2), Homogenisation des Plasmas, Undeutlichwerden des Kerns, auch Homogenisation des Kerns. In anderen Zellen wieder tritt eine auffallende Helligkeit des Plasmas auf, die Tigroide sind geschwunden. Auch bei den gut erhaltenen Zellen sieht man Tigroidschwund. Mitunter ist eine Vakuole in den Zellen (Abb. 3). Bei manchen kleinen ganz atrophischen Exemplaren sind die Dendriten geschlängelt. Eine axonale Degeneration ist in diesem Gebiet nicht wahrzunehmen. Auffallend intakt sind die Seitenhornzellen, ebenso die Hinterhornzellen, die der Substantia gelatinosa und die Marginalzellen. Das häufigst vorkommende Bild der

Zelldegeneration ist die exzessive Verkleinerung, Homogenisation mit Schlängelung der Dendriten und neben dieser natürlich der Zellschwund.

Ein Weigert-Präparat zeigt im Vorderhorn noch verhältnismäßig viele intakte Fasern, dagegen einen deutlichen Schwund der Vorderwurzelfasern, während z. B. die Kommissurenfasern auffallend gut erhalten sind. Jedenfalls ist der Kontrast der Hinterwurzelfasern und jener der vorderen ein in die Augen fallender. Von großem Interesse ist die Gliareaktion. Es ist auffallend, daß in dem Vorderhorn, in welchem die Zellatrophie besonders weitgehend ist, die Glia eine beträchtliche Wucherung aufweist. Dies bringt sich zum Ausdruck nicht nur in der Vermehrung der Gliakerne, sondern auch in einer Vermehrung der Gliafibrillen. Jedenfalls aber sind die Glia-

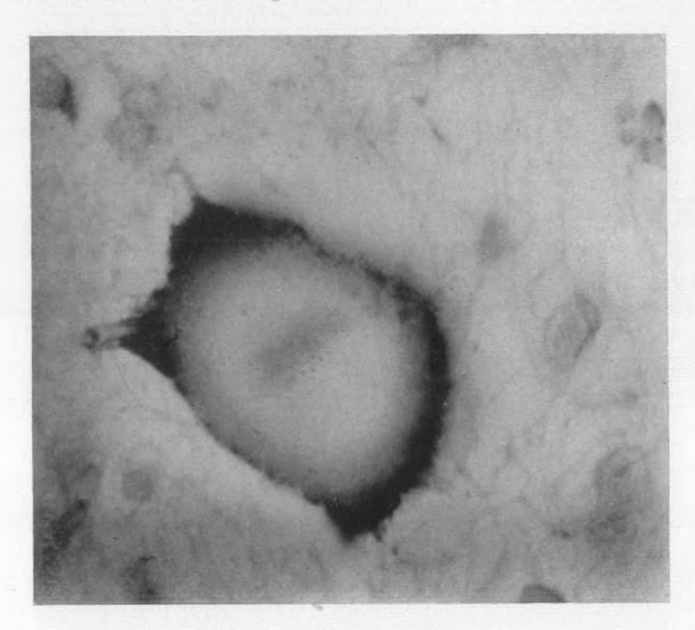


Abb. 3. Vakuolisation der Zellen.

wucherungen keineswegs so dicht wie sonst bei verhältnismäßig groben Ausfällen. Es macht an einzelnen Stellen eher den Eindruck, als ob hier ein weitmaschiges Netz gebildet würde als eine dichte Narbe.

Der Zentralkanal ist weit. In seinem Innern ein netziges Gerinnsel mit eingelagerten lymphoiden Elementen. Die Mesodermverhältnisse sind von größtem Interesse, da es sich hier um eine deutliche meningeale Veränderung handelt (Abb. 4). In der Pia, die fibrös verdickt ist, finden sich auch deutliche Infiltratzellen. Sie sind vorwiegend lymphoiden Charakters und sind nur in der Pia anzutreffen. Die Gefäßwände sind zum Teil homogenisiert, zum Teil einfach verdickt. Von großem Interesse war es, zu sehen, ob der meningeale Prozeß sich in den Sulcus longitudinalis ventralis fortsetzt. Tatsächlich kann man auch hier eine Verdickung der Meningen wahrnehmen, aber die Infiltration fehlt hier. Im Rückenmark selbst zeigt sich ein deutliches perivaskuläres Ödem, das sehr ausgesprochen ist. Perivaskulär sind die Räume sehr erweitert und von einem äußerst feinfädigen, mit Eosin rot tingierten Netzwerk erfüllt (Ödem). Ein entzündlicher Prozeß im Rückenmark selbst ist nirgends nachzuweisen.

Im Dorsalmark sind im Vorderhorn einzelne große Zellen sehr gut erhalten. Aber auch hier treten atrophische, vor allem aber degenerierte Elemente hervor. Man sieht hier an einzelnen Zellen Quellungserscheinungen, Tigrolyse auch vom Rande her.

Entsprechend der geringen Beteiligung der Vorderhornzellen sind auch die Vorderwurzeln verhältnismäßig weniger affiziert. Die Mesodermreaktion hält sich auch hier in bescheidenen Grenzen, indem die Meningen keineswegs eine so exzessive Veränderung zeigen als im Halsmark. In den tieferen Ebenen zeigen sich die Clarkeschen Säulen verhältnismäßig intakt.

In der Lendenanschwellung sind viel mehr normale Zellen vorhanden als in der Halsanschwellung. Aber auch hier zeigen sich die in der Halsanschwellung beschriebenen Veränderungen besonders in den ventralen Partien des Vorderhorns deutlich. Die Pia ist hier merkwürdigerweise wesentlich zarter als in den oberen Partien, auch

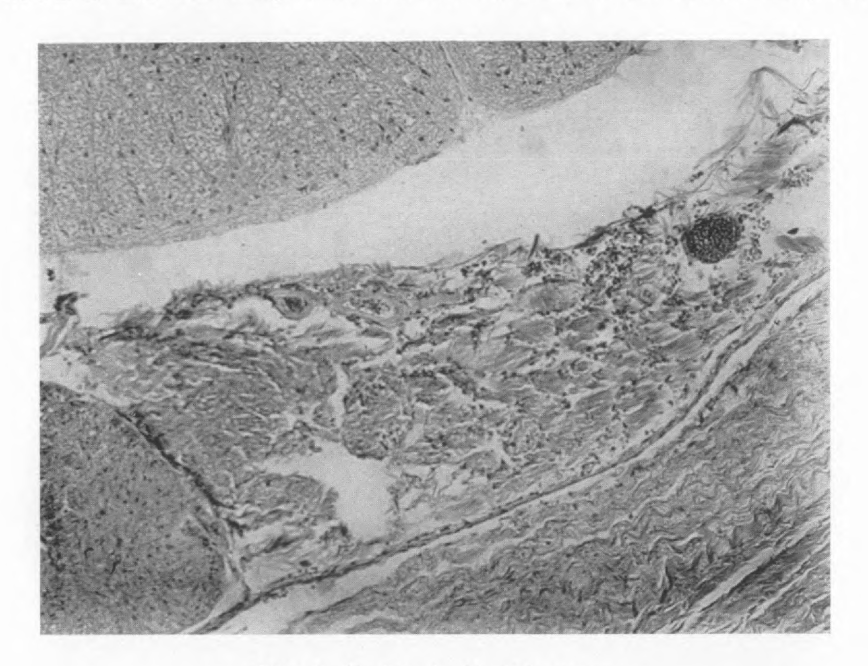


Abb. 4. Meningeale Veränderungen.

die Arachnoidea und die Dura. Aber auch in den abhängigen Partien im oberen Sakralmark kann man noch deutlich den Prozeß erkennen, indem im Vorderhorn die ventraleren Gruppen ganz atrophisch sind und die dorso-laterale Gruppe neben atrophischen und schwer degenerierten deutlich nahezu normale Zellen zeigt. Eine Zelle ist besonders interessant, weil hier neben einer Schwellung und Homogenisation eine Kernexkretion statthat (Abb. 5). Jedenfalls ist in dieser Gegend der Prozeß nicht so weit vorgeschritten wie im Halsmark. Aber auch hier kann man im Rückenmark selbst keinerlei entzündliche Reaktionen an den Gefäßen wahrnehmen. Auch die Meningen sind hier zarter, zeigen aber deutlich die entzündliche Reizung. Man kann das bis in die Gefäße neben dem Zentralkanal verfolgen.

Die Medulla oblongata zeigt, soweit sie untersucht werden konnte, kaum nennenswerte Veränderungen. Leider sind die Bielschowsky-Präparate an dem etwas alten Material nicht so gut gelungen, daß man über die Verhältnisse der Fibrillen etwas aussagen könnte. Man kann nur eine Vermehrung der Gliakerne wahrnehmen und einen verhältnismäßigen Reichtum an Axonen in den Vorderhörnern.

Fassen wir zusammen, was sich klinisch und anatomisch bezüglich dieses Falles ergeben hat, so zeigt sich, daß bei einem kaum vier Monate alten

Kind die typischen Erscheinungen einer hypotonen Parese der Extremitäten-, der Hals- und der Rückenmuskulatur schon bei der Geburt bestanden, daß sich elektrische Veränderungen qualitativer Natur nachweisen ließen, ohne daß man ausgesprochene Atrophien sehen konnte. Nach der Geburt besserte sich der Zustand unter einer verhältnismäßig indifferenten Behandlung allerdings nur geringfügig. Nicht unerwähnt sei, daß das Kind in utero Bewegungen gehabt hat. Leider ist nicht festzustellen, ob diese Bewegungen in der letzten Fötalzeit eine Veränderung erfahren haben. Es ist kein Zweifel, daß es sich hier, konform der klinischen Diagnose, um einen typischen Fall von Myatonia congenita gehandelt hat. Es fanden sich

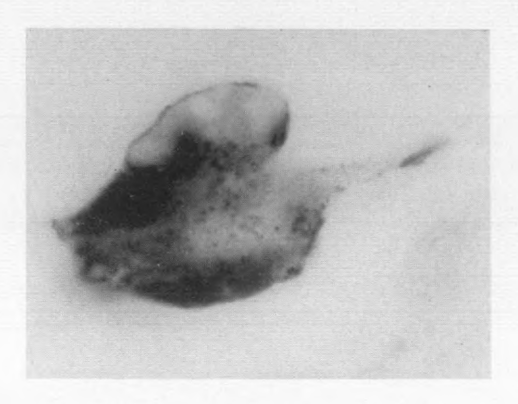


Abb. 5. Kernexkretion.

keinerlei Anhaltspunkte für Lues. Der Blut-Wassermann war negativ. Dem klinischen Befund entspricht eine eigenartige anatomische Veränderung. Soweit sie das Rückenmark betrifft, ist sie vollständig identisch mit jener, die sonst bei der M. c. gefunden wurde. Es fanden sich Zellausfälle, auffallende Verkleinerung von Ganglienzellen, hauptsächlich in den Anschwellungen, gelegentlich auch Schwellungszustände, Vakuolisation, Kernexkretion. Aber im Vordergrund steht eine auffallende Verkleinerung der Zellen mit einer Homogenisation des Plasmas und auch des Kerns und einer Schlängelung der Dendriten. Soweit wäre der Prozeß identisch mit dem, was man sonst in der Literatur findet. Auch in bezug auf die Glia verhält er sich nicht anders als in den bekannten Fällen. Man kann deutlich eine Anreicherung der Glia wahrnehmen. Dagegen zeigt sich in meinem Fall in auffallender Weise eine Veränderung des Mesoderms, die in allererster Linie die Meningen betrifft. Es zeigt sich nämlich eine deutliche Verbreiterung der Meningen, stellenweise auch Infiltration, ein Prozeß, der — und das ist besonders bemerkenswert — im Halsmark, in den Sulcus longitudinalis ventralis sich fortsetzt, wobei sogar an einzelnen Gefäßen, die von da aus in das Rückenmark einbrechen, auch neben dem Zentralkanal, bzw. der Kommissur, noch leichte entzündliche Reizungen wahrzunehmen sind. Es

zeigt sich also hier eine deutliche Mesodermreaktion, wobei sonst eigentlich im ganzen Rückenmark keinerlei Zeichen eines entzündlichen Prozesses nachzuweisen sind.

Bei der Erörterung über das Wesen der M. c. hat man je nach der Anschauungsweise der Autoren eine ganz verschiedene Stellungnahme zur Pathogenese zu verzeichnen. Die eine Gruppe der Autoren stellt sich auf den Standpunkt, daß die M. c. keine selbständige Krankheitsgruppe ist, daß die Atonie etwas rein Sekundäres sei, und daß es sich vielleicht nur um eine fötal oder früher einsetzende Form der Werdnig-Hoffmannschen infantilen spinalen Muskelatrophie handelt. Es scheint mir, daß die Kontroversen über den Zusammenhang dieser beiden Krankheiten solange nicht gelöst werden können, als man sich über das Wesen der letztgenannten Affektion nicht klarer ist als bisher. Man darf eines nicht vergessen, daß auch bei der Werdnig-Hoffmannschen Erkrankung neben sicheren familiären Fällen singuläre Fälle vorkommen, daß also in der Familiarität höchstens das Vorhandensein eines disponierenden Faktors zugegeben werden kann, durch den ein krankmachendes Agens zu leichterer Wirkung gelangen könnte. Allerdings ist zu bedenken, daß es bereits eine Beobachtung gibt, bei der familiär nebeneinander angeblich die M. c. und Werdnig-Hoffmannsche Erkrankung aufgetreten ist (Bibergeil).

Wenn man die Resultate der verschiedenen Autoren bei der anatomischen Untersuchung überblickt, so ist man eigentlich erstaunt, daß die Befunde kaum wesentlich voneinander abweichen. Es verschlägt nichts, wenn ein oder der andere Autor außer den Vorderhornzellen noch andere Zellen des Rückenmarks, z. B. die Clarkesche Säule (Kaumheimer, Boddin) oder auch andere Rückenmarkszellen (Wälle und Hotz), betroffen finden oder daß die Zellen der Substantia reticularis, wie in dem Falle von Foot, mitaffiziert waren. Abgesehen davon, daß es sich hier um Komplikationen handeln könnte, würde auch für den Fall, daß dem so ist, ein solcher Befund keine wesentliche Bedeutung haben, mit Ausnahme vielleicht des Umstandes, daß er zur Deutung der Genese des Prozesses herangezogen werden könnte. Der Charakter der Veränderung der Zellen wird auch im wesentlichen gleich beschrieben. Meist ist es eine weit vorgeschrittene Atrophie, ein Zellschwund, aber es finden sich doch gelegentlich auch noch Veränderungen im Sinne einer Schwellung (Kaumheimer), Neuronophagie, die — wie der letztgenannte Autor ganz richtig bemerkt — den exogenen Prozeß wahrscheinlich machen.

Es ist nun nicht ohne Interesse, die Auffassung der verschiedenen Autoren in bezug auf die Genese nebeneinanderzustellen. Hier muß man zunächst bezüglich des Begriffes einen bestimmten Standpunkt einnehmen. Es wird meist von Entwicklungsstörung oder Entwicklungshemmung gesprochen, die das Primäre des Prozesses sein sollen. Es ist aber kaum jemals irgendwie der Versuch gemacht worden, diese Entwicklungshemmung oder -störung zu erklären. Archangelsky und Abrikosoff, Laignel-Lavastine

et Voisin, Concetti und de Villa, Holmes, Boddin, Katz, Bielschowsky und Baudouin stehen auf diesem Standpunkt. Der letztere konnte bei drei Kindern von sechs in einer Familie die Krankheit feststellen. Hierher gehört wohl auch die Anschauung von Schuback, der von einer angeborenen degenerativen Veränderung spricht, während meines Erachtens v. Lehoczky weitergeht und die Krankheit unter den Begriff der heredo-familiären Erkrankung einbeziehen will.

Aus der Summe dieser Arbeiten möchte ich nur zwei herausgreifen, die den Mißbildungscharakter, bzw. die heredo-familiäre Genese des Prozesses besonders betonen und die durch die besondere Genauigkeit der Untersuchung ausgezeichnet sind. So meint Bielschowsky, daß Ganglienzellen durch eine einfache Degeneration kaum eine so weitgehende Veränderung erfahren können, wie wir sie bei der M. c. finden. Besonders die Kleinheit der Zellen und die Formveränderung soll das beweisen. Gleichzeitig findet er die Neurotisation der Muskeln nicht der Norm entsprechend. Man könnte aus diesem letzteren Umstand höchstens schließen, daß die Veränderung der Zellen in eine Zeit fällt, wo der Neurotisationsprozeß eben im Gange ist. Man könnte aber anderseits auch annehmen, daß der Schwund der Zellen gleichzeitig einen Schwund der von ihnen ausgehenden Nervenfasern zur Folge hat, so daß die Neurotisation unvollkommen ist. Wir dürfen ja nicht vergessen, daß der Krankheitsprozeß ein fötales Rückenmark betrifft und daß durch ihn sicherlich eine Hemmung der Weiterentwicklung erfolgen muß. Wir sehen ja ein Gleiches bei den frühinfantilen Fällen der Poliomyelitis, wo es zur Hemiatrophie der befallenen Rückenmarkshälfte kommen kann und wir sehen z. B. in dem Fall von v. Lehoczky die Verschmächtigung des Vorderhorns in analoger Weise besonders vermerkt. Hier ist die Entwicklungshemmung nicht das Primäre, sondern folgt sekundär auf eine Schädigung der Vorderhornzellen und wird darum um so intensiver sein, weil es sich um ein in der Entwicklung befindliches System handelt.

Damit fällt aber die Annahme der Endogenität des Prozesses. Ebenso möchte ich keineswegs die Anschauung von v. Lehoczky teilen, daß es sich um eine heredo-degenerative Erkrankung handle. Es ist ein gewisser Widerspruch in der Tatsache, daß v. Lehoczky uns mit Recht zeigt, daß die Muskelatrophie von der Vorderhornzellerkrankung abhängig ist, also eine sekundäre Folge darstellt. Umgekehrt aber wissen wir, daß es eine Reihe von Fällen gibt, ich nenne nur die von Spiller, Councilman und Dunn, Silberberg, bei denen nur die Muskeln affiziert waren, man also von einer sekundären Erkrankung kaum sprechen kann.

Wenn wir nun die drei von Schaffer aufgestellten Merkmale der heredodegenerativen Erkrankung ins Auge fassen, so haben wir zunächst bei diesem Prozeß die Tatsache zu betonen, daß er sich keineswegs immer an das System hält, d. h. die Vorderhornzellen, sondern daß gelegentlich die Clarkesche Säule, ja diffus die Rückenmarkszellen ergriffen sein können. Außerdem dürfen wir nicht vergessen, daß es heute bereits Fälle gibt, bei denen nicht nur das Rückenmark und die adäquate Medulla oblongata

betroffen ist, sondern wo der Prozeß auch die Hirnrinde affiziert, wobei zu bemerken ist, daß das bisher vorliegende Material verhältnismäßig unzulänglich untersucht wurde. Schließlich müssen wir auch bezüglich der Keimblattwahl in unserem Falle besonders auf die Veränderung der Meningen und der Gefäße hinweisen, die auch bei andern Autoren, wenn auch nur flüchtig erwähnt erscheint, so daß hier neben der ektodermalen auch eine mesodermale Affektion gleichzeitig vorliegt.

In meinem Fall ist es unmöglich anzunehmen, daß die meningeale Veränderung etwa einer Komplikation entspricht, da das Kind im ganzen vier Monate alt war und die Pneumonie, die eventuell eine Meningitis serosa bedingen könnte, knapp vor dem Tode erst eingesetzt hat.

Demzufolge sehe ich mich in meinem Falle genötigt anzunehmen, daß der Prozeß im Rückenmark bereits abgelaufen war, in den Meningen aber noch Spuren hinterlassen hat, die seine Genese als exogenen Prozeß sicherstellen.

Man wird mir sofort einwenden, daß es eine Reihe von Fällen gibt, die familiär auftraten, was natürlich bisher im Sinne einer Heredo-Degeneration gedeutet wurde. Nun wissen wir aber durch die Studien von C. und O. Vogt, daß es Sippen gibt, die eine besondere Anfälligkeit für gewisse Krankheiten zeigen, die Genenklise, und es scheint mir, daß gerade dieser Begriff, die Anfälligkeit bestimmter Familien für bestimmte Krankheiten, hier heranzuziehen wäre. Wir sehen ja Ähnliches bei anderen Affektionen relativ häufig.

Also die bisherigen Untersuchungen haben höchstens ergeben, daß gewisse Familien eine Anfälligkeit für die M. c. besitzen, ein strikter Beweis, daß es sich um eine Heredo-Degeneration handelt oder, daß der Prozeß Mißbildungscharakter oder Fehlbildungscharakter hat, ist nicht gegeben. Ich bin also mit Kaumheimer, Wälle und Hotz, Forbus und Wolf einer Meinung, daß die M. c. eine exogene Erkrankung ist und muß gestehen, daß ich über die Ursache der Krankheit aus dem histologischen Bild nur schließen kann, daß irgendein entzündlicher Prozeß vorhanden gewesen ist. Ob es eine Toxikose ist, wie das Griffith, Spiller, Buzzard, Kaumheimer, meinen, ob die Abiotrophie (de Lange) eine Rolle spielt, ist wohl unsicher.

Eine sehr wichtige Frage ist die Beziehung der M. c. zur Werdnig-Hoffmannschen Muskelatrophie. Es ist Krabbe beizupflichten, wenn er sich auf den Standpunkt stellt, zunächst jene Fälle als M. c. zu bezeichnen, die den klassischen Typus, der von Oppenheim beschrieben wurde, darstellen. Hier wird so wie in unserem Fall das Kind mit der Krankheit geboren und es zeigt sich im Laufe der ersten Lebensmonate eine Besserung der Erscheinungen unter verhältnismäßig indifferenter Behandlung.

Nun sind von verschiedenen Autoren Fälle angeführt worden, wo sich im Anschluß an die scheinbare Besserung wieder eine Verschlimmerung zeigte, d. h. wo postfötal eine Progression der Erkrankung folgte. Das wird uns heute nicht wundernehmen, da wir wissen, daß auch bei andern Er-

krankungen, z. B. bei der Poliomyelitis nach einer Abheilung einige Zeit später eine Verschlimmerung im Sinne einer progressiven Muskelatrophie auftreten kann. Die Progression ist keineswegs immer der Ausdruck, daß hier ein abgelaufener Prozeß vorliegt, der sekundär zu einer scheinbar andersartigen Erkrankung aber mit gleicher Wirkung führt. Ich denke an den Parkinsonismus. Aber es haben sich eine Reihe von Autoren gefunden, die wie Huenkens und Bell, Slauck, Greenfield und Stern die engsten Beziehungen dieser Erkrankung zur Werdnig-Hoffmannschen Affektion nachweisen konnten. Besonders interessant ist in dieser Beziehung eine Beobachtung von Bibergeil, der in einer Familie eine M. c. neben einer Werdnig-Hoffmannschen Erkrankung beschrieben hat. Wohl möglich, daß man es mit identischen Krankheiten zu tun hat, die das eine Mal fötal, das andre Mal postfötal auftreten. Eine sichere Entscheidung zu treffen ist uns aber aus dem vorliegenden Material noch nicht möglich. Den Ausweg, den einzelne Autoren gesucht haben (Krabbe, Grinker, Slauck, Silberberg), daß sie von Systemerkrankungen sprachen oder von Erkrankungen, die ähnlich der Landryschen Paralyse das gleiche Symptomenbild, aber verschiedene anatomische Basis zeigen, ist unbefriedigend. Dazu sind die Befunde zu ähnlich.

Während ich also die Beziehung der M. c. zur Werdnig-Hoffmannschen Erkrankung vorläufig nur erwähne, ohne dazu eine bestimmte Stellung zu nehmen, möchte ich mich hingegen auf die Seite jener stellen, die in der M. c. nicht eine angeborene hereditäre degenerative Erkrankung sehen, sondern eine exogen bedingte fötale Erkrankung, bei der die Krankheit in der Fötalzeit jene Konsequenzen hervorruft, die den heredo-degenerativen Charakter zum Ausdruck bringen. Mehr als dieses zu sagen, erlauben meine Untersuchungen nicht und es wird weiterer eingehender Forschungen bedürfen, um zu einem verläßlichen Urteil über diese sehr merkwürdige Erkrankung zu kommen.

Literatur:

Archangelsky und Abrikosoff, Ein Fall von Myatonia congenita Oppenheim mit Autopsie. Arch. f. Kinderheilk., 1911, Bd. 56, S. 101.

Batten, Progressive spinal muscular atrophy of infants and young children. Brain, 1911, Vol. XXXIII, p. 433.

Baudouin, La myatonia congénitale (maladie d'Oppenheim). Semaine médicale, 1907, Mai, p. 241.

Beevor, A case of congenital spinal muscular atrophy (family type). Brain, 1902, Vol. XXV, p. 85.

Bibergeil, Über eine atypische Form familiärer Myopathie des Kindesalters. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych., 1914, 22, 411.

Bielschowsky, Über Myatonia congenita. J. f. Psych. u. Neurol., 1929, Bd. 38, S. 199.

Boddin, Myatonia congenita bei zwei Geschwistern. Arch. f. Kinderheilk., 1929, Bd. 88, S. 1.

Brouwer and Schippers, Über Amyatonia congenita (Oppenheimsche Krankheit). Psychiatr. en neurolog. Bladen, 1914, H. 168, S. 336.

Buzzard, Toxic degeneration of lower motor neurone cells commencing during intrauterine life in an infant dying at $2^1/_2$ months. Brain, 1911, Vol. 33, p. 508.

Collier and Holmes, The pathological examination of 2 cases of Amyatonia congenita with the clinical description of a fresh case. Brain, 1909, Vol. 32, p. 269.

Collier and Wilson, Amyatonia congenita. Brain, 1908, Bd. XII, p. 1.

Concetti, Ancora sulla atonia muscolare congenita di Oppenheim, in specia dal punto di vista anatomo-pathologico. Riv. di clin. pediatr., 1913, t. 11, p. 1.

Councilman and Dunn, Myatonia congenita: report of case with autopsy. Amer. J. Dis. of children, 1911, Vol. VII, p. 340.

Foot, Report of a case of amyatonia congenita (myatonia congenita Oppenheim) with autopsy. Amer. J. Dis. of children, 1913, Vol. V, p. 359.

Forbus and Wolf, Amyatonia congenita (Oppenheim's disease) in identical twins. Bull. Hopkins Hosp., 1930, V. 47, p. 309.

Greenfield and Stern, The anatomical identity of the Werdnig-Hoffmann and Oppenheim forms of infantile muscular atrophy. Brain, 1927, V. 50, p. 652.

Griffith and Spiller, Amyatonia congenita: a clinical and pathological view. Amer. Journ. of medical sciences, 1911, Vol. 142, p. 165.

Grinker, The pathology of amyatonia congenita. Arch. neurol. and psych., 1927, V. 18, p. 982.

Gurdjian, Myatonia congenita. Arch. of neurol. and psych., 1930, V. 24, p. 52.

Holmes, Amyatonia congenita (Oppenheim). Amer. J. dis. of children, 1920, Vol. 20, p. 405.

Huenkens and Bell, Spinal muscular atrophy. Amer. J. Dis. of children, 1920, Vol. 20, p. 405.

Katz, Die Myatonia congenita eine heredo-degenerative Erkrankung. Arch. f. Kinderheilkunde, 1928, Bd. 85, S. 161.

Kaumheimer, Zur Pathologie und Klinik der Myatonia congenita (Oppenheim). Jahrb. f. Kinderheilk., 1913, Bd. 78, Ergänz.-Heft.

Krabbe, Congenital familial spinal muscular atrophies and their relation to amyatonia congenita. Brain, 1920, V. 43, p. 166.

Laignel-Lavastine et Voisin, Note histologique sur la myatonia congénitale. Révue neurologique, 1913, t. 26, p. 46.

Lange C. de, Zur Klinik der frühinfantilen und kongenitalen spinalen Lähmungen. Psychiatr. en neurolog. Bladen, 1916, H. 168, S. 1.

v. Lehoczky, Über die Myatonia congenita Oppenheim und ihre Beziehungen zu der Werdnig-Hoffmannschen Krankheit. Arch. f. Psych. u. Nervenkrankh., 1924, Bd. 71, S. 491.

Lerreboullet et Baudouin, Un cas d'amyatonie congénitale avec autopsie. Bulletin de la soc. méd. des hopit., 1909, 4. Juin, p. 1162.
Marburg, Zur Klinik und Pathologie der Myatonia congenita. Arb. a. d. Neurol. Inst. Wien 1911, Bd. XIX, S. 133.
Neumann, Zur pathologischen Anatomie der Myatonia congenita. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenh., Bd. 71, S. 95, 1921.
Oppenheim, Über allgemeine und lokalisierte Atonie der Muskulatur (Myatonie) im frühen Kindesalter. Monatsschr. f. Psych. u. Neurol., 1900, Bd. VII, S. 232.
Rothman, Über die anatomische Grundlage der Myatonia congenita. Monatsschr. f. Psych. u. Neurol., 1909, Bd. XXV, S. 161.
Schuback, Über pathologisch-anatomische Veränderungen bei Myatonia congenita. Ges. d. Neurol. u. Psychiatr., Hamburg, Sitzg. V. T. 24, 1928.
Silverberg, Über die pathologische Anatomie der Myatonia congenita und die Muskeldystrophien im allgemeinen. Virchows Arch. f. path. Anat. u. Physiol., 1923, Bd. 242, S. 42.
Slauck, Über Myatonia congenita und infantile progressive spinale Muskelatrophie. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenh., 1920, Bd. 67, S. 1.
Spiller, General or localized hypotonie of the muscles in childhood (myatonia congenita). Univ. of Pennsylvania, Med. Bull., 1905, V. XVI, p. 324.
Thorspecken, Beitrag zur Kenntnis der Myatonia congenita (Oppenheim). Jahrb. f. Kinderh., 1912, Bd. 76, S. 300.
Villa C. de, Deux cas de maladie d'Oppenheim. Arch. de méd. des enfants, 1916, 1916, XIX, p. 137.
Wälle und Hotz, Zur Kenntnis der Myatonia congenita (Oppenheim). Jahrb. f. Kinderh., 1917, Bd. 85, S. 315.

Zur Frage der Tuberschädigung bei Adipositas.

Von

Julian Sanz Ibañez, Madrid.

Mit 2 Abbildungen im Text.

Die Frage der zerebralen Fettsucht scheint mir nur dadurch einer Lösung zuzuführen zu sein, daß man neues Tatsachenmaterial erbringt, denn alle bisherigen Untersuchungen haben eine sichere Entscheidung nicht zugelassen.

Wie weit man noch von einer Kenntnis dieser Dinge entfernt ist, beweist, daß in dem grundlegenden Buch von L. R. Müller über die Lebensnerven, das erst im Vorjahre erschienen ist, lediglich der Satz steht: „daß in der Zwischenhirnsubstanz eine Zentralstelle für die Regelung des An- und Abbaues des Fettgewebes unter der Haut gelegen sein muß", ein Satz, der allein aus klinischen Beobachtungen gefolgert wurde. Dabei ist natürlich noch nicht einmal gesagt, ob diese Störung des Fettumsatzes eine direkte ist, oder ob sie auf dem Umwege des Kohlehydrat-Stoffwechsels erfolgt.

Seit Jahren wird dieser Frage im Neurologischen Institut besondere Beachtung geschenkt, seitdem Marburg schon im Jahre 1909 dieselbe zum erstenmal zusammenfassend behandelt hat. So konnte Naito im Jahre 1924 zeigen, daß in einem Fall von chronischer Fettsucht die Tuberganglien in der Nähe vom Ganglion opticum basale eine chronische Veränderung aufweisen. In dem gleichen Fall bestand aber auch eine eigenartige Veränderung im Infundibulum, das an der Peripherie eine dichtere Fügung der Glia mit zahlreichen weiten Gefäßen und Ansätzen zu Neubildungen solcher zeigte. Merkwürdig waren auch eigentümliche drüsenähnliche Zellen im Infundibulum sowie ein offenbar kongenitaler leichter Hydrozephalus.

Weiters sei zunächst ein Fall von Lipodystrophia progressiva hervorgehoben, wobei der untere Abschnitt des Körpers noch eine Lipoidose zeigte, der obere typische Simonsche Krankheit, d. h. Schwund des Fettgewebes.

Marburg konnte in diesem Fall im Tuber die Zellen eigentlich fast normal finden. Wenn man noch hinzunimmt, daß Auersperg bei exzessivem Hydrozephalus die Tuberzellen verhältnismäßig intakt fand, höchstens daß sie leichte Druckerscheinungen aufwiesen, so ist das immerhin mit Rücksicht auf den so sicher ausgesprochenen Satz im Buche von L. R. Müller sehr auffällig. Aber auch ganz kürzlich gelang es, in einem Fall von Hypophysengangstumor durch Pfleger sicherzustellen, daß bei diesem

das Tuber vollständig zerstört war, ohne daß eigentlich Symptome einer besonderen Fettsucht vorhanden waren.

Es soll hier von einer weiteren Aufzählung der Literatur, die Pfleger bei der Dystrophia adiposo-genitalis neuerdings zusammengestellt hat, Abstand genommen werden. Eigentlich wird heute die Fettsucht bizentrisch im Sinne von Erdheim aufgefaßt, das heißt, durch eine gleichzeitige Schädigung der Hypophyse einerseits und einer Tuberläsion anderseits, wobei letztere vielleicht lediglich jene Teile betrifft, die in irgendeiner Weise mit der Hypophyse in Verbindung stehen. Nun hat Stengel gleichfalls in seiner Arbeit im Neurologischen Institut konform mit den Angaben andrer Autoren (Cajal, Pines, Greving) festgestellt, daß ein Teil der Nerven, die zur Hypophyse gehen, aus dem Ganglion supraopticum stammen. Fügen wir noch hinzu, daß solche Nerven offenbar auch aus dem N. para-ventricularis hervorgehen, so werden wir hiedurch allein schon dahin geführt, einen Teil der Mißverständnisse aufzuklären. Denn gerade das Ganglion supraopticum liegt äußerst geschützt und wird auch bei schwerer Tuberläsion am wenigsten Schaden leiden, so daß also der Begriff Tuberläsion nicht ausreicht, um bei fehlender Adipositas dieses Symptom zu erklären, besonders darum nicht, weil wir wissen, daß der Hypophyse auch noch Fasern aus andern Ganglien zustreben, wie eben erwähnt, auch aus dem N. para-ventricularis.

Selbst wenn in einem Fall von hypophysärer Affektion oder Hypophysengangstumor das Chiasma betroffen wird, kann das Ganglion opticum basale vollständig verschont bleiben, was natürlich in viel größerem Maße für den N. para-ventricularis gilt. Aber hier kann, wie eingangs erwähnt, nur die Erbringung neuer Tatsachen eine Entscheidung herbeiführen und ich habe im folgenden drei Fälle untersucht, von denen zwei typische Fettsucht hatten, der eine sogar trotz einer schweren Karzinose das Fett an jenen Teilen behielt, wo es normalerweise am stärksten entwickelt ist, weiters einen Fall, der als Kontrollfall zu werten ist, wobei keine Fettsucht vorhanden war.

Die Fälle sind folgende:

Krankengeschichte: L. P., Beamter, 41 Jahre alt. Belanglose Familien- und sonstige Anamnese. Im Februar des Jahres 1920 typische Encephalitis lethargica. Gegen Ende 1920 Beginn eines typischen Parkinsonismus. Der Zustand verschlechterte sich mehr und mehr und hatte gleichzeitig eine psychische Veränderung zur Folge, indem der Patient sich von allen Gesellschaften zurückzog und still für sich hinlebte. Im Jahre 1924 war die Steifheit bereits so weit vorgeschritten, daß der Patient nur ganz kurze Strecken gehen konnte. Malaria- bzw. Typhuskuren blieben ohne Erfolg. Schließlich mußte der Patient, da seine Bewegungsfähigkeit immer mehr abnahm, in das Versorgungshaus aufgenommen werden (Ende Mai 1928).

Es hatte sich nämlich bei ihm ein Dekubitus ausgebildet, weil er ständig ans Bett gefesselt war. Dieser besserte sich unter Wasserbettbehandlung. Doch trat hiebei ein Exzem auf, das gleichfalls nach kurzer Behandlungsdauer abheilte.

Sehr wesentlich war eine auffallende Körpergewichtszunahme, die nicht lediglich auf die Unbeweglichkeit zu beziehen war, da sie auch schon auftrat, als der Patient noch gehen konnte. Es bestand eine exzessive Fettsucht und der Patient litt ständig unter Hungergefühl, trotzdem er ungewöhnlich starke Mahlzeiten zu sich nahm.

Der objektive Befund ergibt einen typischen Parkinsonismus, dessen nähere Einzelheiten ich übergehen möchte. Nur die trophischen Störungen, die schwere Adipositas seien hervorgehoben. Sie geht einher mit einer deutlichen Verminderung der spezifisch dynamischen Eiweißwirkung (1538 Kalorien) und einer Grundumsatzverminderung von zirka 25%. Statt 1933 Kalorien 1386.

Der 41 Jahre alte Patient ist 1·78 m groß und wiegt 90 kg. Er hat durch eine Thyreoideabehandlung 10 kg an Gewicht verloren. Infolge seines Dekubitus, der septisch geworden ist, und einer Pneumonie stirbt der Patient am 12. Dezember 1928.

Der Obduktionsbefund ergibt: Lobulärpneumonie, Herde in beiden Unterlappen. Embolie einiger kleinerer Äste der Arteria pulmonalis beiderseits. Subpleurale Petechien, rechts mehr als links. Substantielles Lungenemphysem. Parenchymatöse Dege-



Abb. 1. N. supraopticus, schwer degeneriert.

neration des Herzmuskels, der Nieren, der Leber. Akuter Milztumor. Thrombose der rechten Vena femoralis. Ödem der rechten unteren Extremität. Dekubitus über dem Trochanter. Atrophie des Gehirns mit schmalen Gyrii und weiten Sulci. Ödem der weichen Hirnhäute. An den Schnittflächen des formolfixierten Gehirns makroskopisch keine Veränderungen nachweisbar.

Die histologische Untersuchung des Gehirns wurde an nach Nissl gefärbten Präparaten vorgenommen, um zu sehen, ob irgend welche Veränderungen am Tuber cinereum nachweisbar wären, die eventuell geeignet erscheinen, die Adipositas aufzuklären.

Ein Schnitt, der ungefähr das Corpus mammillare in seiner Mitte trifft, zeigt neben den verschiedenen in ihm befindlichen Zellgruppen eine Gruppe, die zwischen dem Corpus mammillare und dem Pedunkulus liegt. Nach Marburg handelt es sich hier um den Nucl. ansae peduncularis (s. Atlas, p. 102—103). In dieser kleineren Gruppe, und nur in dieser, liegen kleinste Hämorrhagien. Dorsal vom Corpus mammillare befinden sich wesentlich größere Zellen, die deutlich degenerative Veränderungen erkennen lassen. Der Charakter der Degeneration ist nicht ausgesprochen. Es sind Schrumpfungen, unregelmäßige Formen, Atrophien, Ausfälle, die hier zu sehen sind. Es handelt sich um den Nucl. mammillo-infundibularis.

Auch im Thalamus selbst sind allenthalben Zelldegenerationen der verschiedensten Art, wie Schwellungen, Schrumpfungen, Abriß von Dendriten wahrzunehmen. Etwas

oraler davon treten die ersten Zellen des Nucl. supraopticus auf. Wenn man diese mit den Zellen der Ganglion mammillare vergleicht, so sieht man, daß sie in einem Lückenwerk gelegen sind (Abb. 1). Es ist unmöglich, dieses Lückenwerk auf einen Präparationsfehler zu beziehen, da die gesamte Umgebung davon frei ist. Hier ist der Ansakern verhältnismäßig gut entwickelt und nur das ventral zwischen dem Corpus mammillare und dem eben gegen das Chiasma zu absteigende, im Tractus opticus ge-

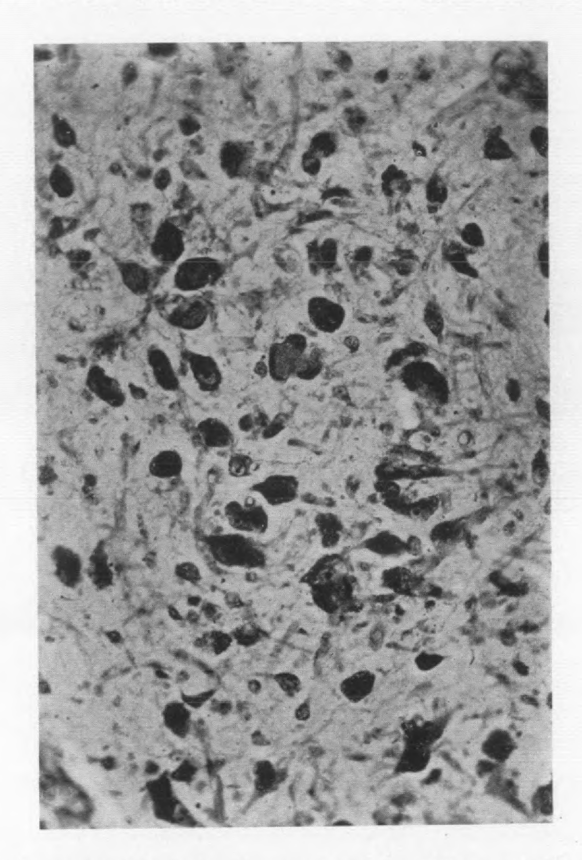


Abb. 2. N. paraventricularis. Degeneration der Zellen und Gliareaktion.

legene Ganglion ist schwerst verändert. Es handelt sich offenbar um den kaudalsten Ausläufer des Nucl. supraopticus.

Oraler vom Corpus mammillare zeigt sich auch hier in den supraoptischen Ganglien die schwerste Veränderung. Aber auch die großen Zellen des Nucl. mammilo-infundibularis sind schwer verändert, während die kleinen Zellen der Regio hypothalamica keine sehr deutlichen Veränderungen aufweisen, ebensowenig der Ansakern. Entzündliche Erscheinungen sind nicht zu finden. Es ist nicht ohne Interesse, festzustellen, daß die kleinen Tuberzellen verhältnismäßig gut entwickelt und ziemlich reich vorhanden sind, das heißt, daß auch die Zellen, die median im Tuber gelegen und etwas größer sind, eine fast normale Entwicklung zeigen. Das gleiche gilt für das Ansaganglion, und nur die Nuclei supraoptici sind hier affiziert.

Histologisch sieht man an den Nuclei supraoptici die schwersten Formen der Degeneration, aber alle chronisch. Außerdem sieht man eine deutliche Vermehrung

der Zwischensubstanz. Aber es fällt auch hier wieder auf, wie die anderen Tuberganglien verhältnismäßig gut entwickelt sind; dagegen zeigen sich hier im Tuber kleinste Hämorrhagien.

Die gleichen Veränderungen wie im Nucl. supraopticus finden sich auch im Nucl. paraventricularis (Abb. 2). Zelldegeneration, Zellschwund, Gliavermehrung sind hier deutlich nachweisbar. Immer wieder sei betont, daß die kleineren Zellen des Tuber verhältnismäßig intakt sind und daß das ganze Gebiet von Blutungen durchsetzt ist.

Zusammenfassend läßt sich — da ich auf weitere Veränderungen nicht eingehen will — folgendes schließen:

1. Das Tuber cinereum ist in seiner Totalität von kleinen Blutungen durchsetzt, Blutungen, die sich in den übrigen Teilen der angrenzenden Partien keineswegs so deutlich finden.

2. Auffallend intakt und reichlich erscheinen die kleinen Zellen des Tuber cinereum. Am meisten geschädigt erscheinen die großen Zellen und wenn man hier eine Stufenleiter zu geben versucht, so sind die Zellen des Nucl. supraopticus am schwersten getroffen. Hier zeigt sich ein Lückenwerk, Zellausfälle, schwere Degeneration. Der Nucl. ansae-peduncularis ist verhältnismäßig wenig betroffen, dagegen ist der Nucl. mammillo-infundibularis deutlich geschädigt, ohne jedoch schwere Ausfälle wahrnehmen zu lassen. Schwer geschädigt erscheint weiters der Nucl. para-ventricularis, obwohl hier die Schädigung keine generelle zu sein scheint, indem mehrere einzelne Abschnitte des Kerns sich besser erhalten zeigen.

Also der Nucl. supraopticus ist am stärksten, der Nucl. para-ventricularis weniger, am wenigsten der Nucl. mammillo-infundibularis betroffen.

Es handelt sich um rein degenerative Schädigungen, Entzündliche Erscheinungen werden vermißt. Die Blutungen, die im Tuber sehr deutlich hervortreten, sind offenbar Ausdruck der terminalen Pneumonie.

2. Fall. F. H., 82 Jahre alter Mann, der im Mai 1925 im Versorgungshaus aufgenommen wurde. Belanglose Familienanamnese. Im Alter von 14 Jahren konnte der Patient plötzlich nicht gehen, ein Zustand, der nur einige Monate anhielt. Im 65. Lebensjahr Blinddarmoperation ohne Komplikationen. Seit 10 Jahren Störungen des Sehvermögens. Seit einigen Jahren kann er auch kaum mehr gehen. In den letzten Tagen hat sich sein Zustand so verschlechtert, daß das Gehen ganz unmöglich wurde. Der Patient war starker Raucher, klein, fettleibig, untersetzt mit kongestioniertem Gesicht; kleine stecknadelkopfgroße Pupillen, entrundet, links mehr als rechts, Licht- und Akkomodationsreaktion vorhanden, aber etwas träge. Innere Organe bis auf eine leichte Verbreiterung des Herzmuskels und Lungenemphysem frei. Der Mundfacialis ist beiderseits mangelhaft innerviert. Links mehr als rechts. Zungenbewegungen langsam. Gaumeninnervation mangelhaft. Im Gesicht starke Hypermimie, mäßige Seborrhoe. Die Bewegungen der oberen Extremität stark verlangsamt und etwas eingeschränkt. Geringgradiger Rigor. Herabsetzung der groben Kraft. Lebhafte Sehnenreflexe. Bauchdeckenreflexe nicht auslösbar. In den unteren Extremitäten ist derselbe Zustand, nur wesentlich verstärkt. Die Sehnenreflexe lebhaft. Beiderseits Babinski. Der Gang kann nicht geprüft werden. Die Sensibilität erscheint frei. Der Kranke stirbt am 16. Oktober 1927. Es findet sich bei der Obduktion ein beiderseitiger Tonsillarabszeß sowie akute und chronische Tracheitis und Bronchitis, parenchymatöse Degeneration des Herzens, der Leber, der Niere. Akuter Milztumor, beiderseitiges Lungenödem, Fettinfiltration und Atrophien des Pankreas. Auffallend ist nur die geringe Arteriosklerose der Aorta und

der peripheren Gefäße. Auch eine geringe abgelaufene Endokarditis der Aorta und Mitralklappen ist zu sehen.

Im Gehirn fällt eine geringe Verdickung der Leptomeningen auf, entsprechend der unteren Kante der großen Sichel findet sich im Balken eine große transparente Druckfurche mit gabeliger Teilung. Beiderseits in den Stammganglien alte Erweichungsherde rechts im lateralen Anteil des Linsenkerns, links im Claustrum. Es wurde eine arteriosklerotische Muskelstarre angenommen.

Der histologische Befund ergibt folgendes: Durchmustert man die Serie oro-kaudal, so zeigt sich zunächst im Kopf des N. caudatus eine deutliche perivaskuläre Desintegration, und zwar beiderseits. Sie fehlt auffallenderweise in der Hirnrinde, aber auch in den angrenzenden Kapselabschnitten. Erst dort, wo das Putamen des Linsenkerns auftritt, zeigen sich in der Kapsel Aufhellungen, ebenso in den kleinen Faserquerschnitten des N. caudatus. Mit dem Größerwerden des Linsenkerns, aber noch vor dem Auftreten des Globus pallidus, zeigt sich dorsal an der Grenze zur Kapsel eine kleine Erweichung, die unilateral hervortritt. Sie ist älteren Datums. Sonst ist gerade in diesem Gebiet die Kapsel verhältnismäßig gut entwickelt und zeigt keine gröberen Ausfälle. Es treten sowohl im N. caudatus als auch im Putamen jetzt kleine Erweichungsherde auf, ohne jedoch größere Dimensionen anzunehmen. Sie erweisen sich als ziemlich alt. Nur einzelne lassen noch Körnchenzellen in größerer Menge erkennen. Eine Lokalisation dieser bilateralen Erweichungsherde ist nicht möglich, da sie an verschiedenen Stellen auftauchen. Wenn man nun in diesem Gebiet das Tuber cinereum betrachtet, so kann man hier eigentlich nichts Derartiges wahrnehmen. Die Faserung im Tuber ist verhältnismäßig gut entwickelt und nur gegen den Ventrikel zu zeigt sich eine auffallende Verdickung der subependymären Glia. Nur in der Höhe des Chiasmas zeigt sich supraoptisch lateral ein schon alter sklerotischer Herd. Er breitet sich kaudalwärts mehr und mehr aus, und es ist interessant, daß er nicht nur auf einer, sondern auf beiden Seiten sichtbar ist, auf der einen allerdings so, daß er schließlich die Mittellinie erreicht, auf der anderen Seite, indem er nur das Gebiet lateral über dem Tractus opticus einnimmt.

Zusammenfassung.

Es handelt sich in dem eben geschilderten Fall um eine arteriosklerotische Muskelstarre, da als Substrat der spastischen Erscheinungen wohl nur die perivaskulären Desintegrationen, eventuell die kleinen Malazien um die Gefäße herum in Frage kommen können. Abgesehen von diesen Veränderungen findet sich im Tuber, und zwar in den kaudalen Abschnitten bilateral auf der einen Seite stärker als auf der andern Seite, im Gebiete des N. supraopticus ein sklerotischer Prozeß, der offenbar auch vaskulär bedingt, jedenfalls ziemlich alten Datums sein muß. Es ist immerhin auffällig, daß bei einem 82 Jahre alten Mann mit derartigen Erscheinungen noch eine Adipositas von ziemlich großem Ausmaß vorhanden war, die allerdings auch durch die vieljährige Inaktivität bei ausreichender Ernährung erklärt werden könnte, aber im Zusammenhalt mit dem im erstbeschriebenen Fall doch vielleicht eine andre Bedeutung gewinnt.

3. Fall. 58 Jahre alte Frau mit belangloser Anamnese. Gegen Ende 1929 erkrankte sie mit Schmerzen im Unterleib, die immer stärker wurden und schließlich zu einer Aufnahme ins Spital führten.

Bei der Untersuchung ergab sich ein Tumor im Abdomen. Es wurde eine Laparotomie gemacht, wobei sich zeigte, daß eine Aussaat des Tumors im ganzen Netz bestand. Die Patientin, die auffallend kachektisch war, starb etwa $2^1/_2$ Monate nach ihrer Aufnahme.

Der Obduktionsbefund ergab: Karzinom des Corpus uteri mit beträchtlicher Pyometra; ferner große und kleine Myome an der hinteren Wand des Uterus, Aussaat des Karzinoms ins Peritoneum. Thrombose der rechten Schenkelvene und Embolie im linken Hauptstamm der Arteria pumonalis.

Die histologische Untersuchung ergibt: Die Gefäße sind in diesem Falle sklerotisch mit einer deutlichen Intimawucherung. An einzelnen Stellen sieht man besonders in den Stammganglien perivaskuläre Desintegration. Nur an einer einzigen Stelle im Globus pallidus, und zwar auf der Höhe seiner Entwicklung, ist im lateralsten Abschnitt ein ausgedehntes Lückenfeld zu sehen, ohne daß aber die Fasern wesentlich gestört wären.

Eine genaue Durchsicht des Tuber ergibt, daß hier die Zellen intakt sind. Das gilt besonders für den N. supraopticus, der an den Faserpräparaten besonders deutlich hervortritt und bei dem man ein- und ausstrahlende Fasern konstatieren kann. Auffallend sind die Chromatophoren in den Meningen. Während auf der einen Seite im Globus pallidus ein relativ engmaschiges Lückenfeld zu sehen ist, sind auf der anderen Seite die Gefäßlücken überaus groß, besonders an der Grenze zwischen Globus pallidus und Putamen. Es macht mitunter den Eindruck, als ob es sich dort, wo die Gefäße ausgefallen erscheinen, um eine Zyste handeln würde. An einzelnen Stellen sieht man ganz minimale Herde auch im Putamen.

Dieser Fall kann höchstens dazu dienen, um ihn mit den beiden andern Fällen zu vergleichen. Es zeigt sich nämlich bei einer Karzinom-Kachexie keinerlei Veränderung im Tuber, während kleine malazische oder nekrotische Prozesse von keiner besonderen Intensität im Globus pallidus, bzw. im Putamen nachzuweisen sind, offenbar bedingt durch die deutliche Veränderung der Gefäße.

Als wesentlichstes Ergebnis meiner Untersuchungen zeigt sich, daß sowohl im N. mammillo-infundibularis, als auch im Ganglion supraopticum und schließlich auch im N. para-ventricularis, am deutlichsten in dem Falle schwerer Adipositas Veränderungen vorhanden sind. Es erhebt sich nun die Frage, ob diese Veränderungen vielleicht nur akzidenteller Natur oder ob sie auf den Grundprozeß der Erkrankung zu beziehen sind.

Wir sehen hier eine Reihe von Stauungsblutungen, die vorwiegend im Tuber cinereum und in den angrenzenden Partien hervortreten. Die Blutungen sind frisch, infolgedessen wird man kaum annehmen können, daß durch sie die Adipositas bedingt wurde — immer vorausgesetzt, daß das Tuber etwas damit zu tun hat. Dagegen finden wir schwerste chronische Zellveränderungen, deren Ursache nicht ohneweiters sicherzustellen ist, und zwar vorwiegend im Ganglion supraopticum, wo es zu desintegrativen Vorgängen gekommen ist, dann aber auch im N. mammillo-infundibularis und schließlich im N. para-ventricularis. Vergleicht man diesen Befund mit dem von Naito, so hat auch dieser Veränderungen in den Zellen, die lateral vom N. supraopticus gelegen sind, aufgedeckt, Zellen, die offenbar auch dem N. mammillo-infundibularis angehören. Da nun auch mein zweiter Fall in diesem Gebiete Veränderungen aufweist, und diese Fettsucht bis in das höchste Alter noch besteht, so ist es interessant zu sehen, daß dieser Patient, der an arteriosklerotischer Muskelstarre litt, gerade an jenen Stellen, wo im ersten Falle Veränderungen gefunden wurden, sklerotische Partien auf-

wies. Der dritte Fall bildet insofern ein Korrelat zu den eben geschilderten, als er einen deutlichen Status desintegrationis erkennen läßt. Dieser Status desintegrationis hat sich aber auf das Pallidum beschränkt, ohne das Tuber zu berühren. Hier fehlte jede Tuberschädigung.

Ich möchte aus diesem Befunde keine zu weitgehenden Schlüsse ziehen und nur hervorheben, daß offenbar Fettsucht begleitet sein kann von Tuberläsionen, und zwar solchen chronischer Natur und bestimmter Lokalisation. Die Affektion scheint in erster Linie jene Zellen zu betreffen, die Verbindungen zur Hypophyse besitzen und von dieser nur die großen Zellen. Es muß besonders darauf aufmerksam gemacht werden, daß auch der N. para-ventricularis in dieses Gebiet gehört und daß die Zellschädigung eigentlich nur im N. supraopticus eine besonders tiefgreifende ist, in den andern Kernen, dem N. mammillo-infundibularis und para-ventricularis nur eine partielle. Der Umstand, daß nicht eine einzige Kerngruppe dabei getroffen ist, würde es erklärlich erscheinen lassen, daß wir das eine Mal bei gleicher Läsion Fettsucht, das andre Mal keine finden. Da wir annehmen müssen, daß die Korrelation der Kerne eine solche ist, daß offenbar ein Vikariieren der Funktionen möglich ist, so wird es verständlich, daß gleiche Herde verschiedene Erscheinungen hervorbringen können.

Trotz der angeführten Tatsachen bin ich mir bewußt, daß auch die vorliegenden Befunde keine Lösung bringen. Aber sie zeigen den Weg, auf welchem die Lösung zu finden ist. Der Mangel, den sie aufweisen, besteht in erster Linie darin, daß es nicht möglich war, die Blutdrüsen zu untersuchen, doch wurde bei der Obduktion makroskopisch von einer Veränderung derselben keine Erwähnung getan. Immerhin wird man in diesen Fällen sich ohne gleichzeitige Drüsenuntersuchung kein Urteil erlauben dürfen.

Literatur:

1. Müller L. R., Lebensnerven. 3. Aufl. 1931, S. 198.
2. Marburg O., Endokrinologie. 1923, Bd. V, S. 198.
   — Med. Klinik, Nr. 38, 1929.
   — Arbeiten a. d. Neurol. Inst. a. d. Wiener Univ., Bd. 17, 1909.
   — Wiener med. Wochenschr., Nr. 52, 1907.
3. Naito I., Arbeiten a. d. Neurol. Inst. a. d. Wiener Univ., 25, 1924.
4. Auersperg, Arbeiten a. d. Neurol. Inst. a. d. Wiener Univ., 1928, S. 163.
5. Pfleger R., Arbeiten a. d. Neurol. Inst. a. d. Wiener Univ., Bd. 34, 1932.
6. Erdheim, Ergeb. allg. Pathol. u. pathol. Anat., Bd. 21, 11, 1926, S. 482.
7. Stengel, Arbeiten a. d. Neurol. Inst. a. d. Wiener Univ., Bd. 28.
8. Cajal S. R., Anal. de la Soc. espanola de Histor. natur., 2. Serie, T. III, 1894.
   — Histologie du Système Nerveux, T. II, p. 489, 1911.
9. Pines, Journ. f. Psychol. u. Neurol., Bd. 25, 1925.
   — Zeitschr. f. d. ges. Neurol., Bd. 100, 1925.
10. Greving R., Zeitschr. f. d. ges. Anat., 1922.

Zur Lokalisation der Hemi-Chorea.

Von

Dr. Yanni Tsiminakis (Athen).

Mit 6 Abbildungen im Text.

Wenn man versucht, der Lokalisationsfrage der choreatischen Bewegungsstörungen nachzugehen, so ergeben sich eine Unzahl ganz verschiedener topischer Veränderungen, die ein nahezu gleiches klinisches Bild erzeugen.

Wenn ich mit dem Kleinhirn beginne, so hat schon 1890 Hammarberg einen Fall von Atrophie der Kleinhirnrinde in beiden Hemisphären mit intaktem Wurm beschrieben, der mit Chorea einherging.

Menzel hat in seinem Fall eine hochgradige Atrophie des Kleinhirns und der Brücke gefunden, aber auch auffallend verkleinerte Gollsche und Burdachsche Kerne, bedeutende Atrophie im Seitenstrangskern, Atrophie der Oliven, Degeneration der Kleinhirnseitenstrangbahn, des Corpus restiforme. In diesem Fall ist z. B. absolut nicht ersichtlich, was für die Friedreichsche Ataxie und was für die Chorea als pathologisches Substrat zu gelten hat.

Sander findet in seinem Fall in der rechten Kleinhirnhemisphäre zwei Tumoren, die den N. dentatus zerstören. Der linke rote Kern war in seinem oberen Teil gelichtet. Er nimmt bereits an, daß die Hemichorea in diesem Fall als Folgeerscheinung des Kleinhirntumors aufzufassen sei.

Muratow, der gleichfalls über Hemichorea berichtet, findet anatomisch — den nur klinisch beobachteten Fall übergehe ich — eine Hämorrhagie in der rechten Kleinhirnhemisphäre, die auch den Wurm zerstörte. Der rechte Bindearm und der linke rote Kern waren hier affiziert. Die Bewegungsstörung war rechtsseitig. Er führte aus, daß die Läsion des roten Kerns gekreuzte, des Kleinhirns gleichseitige Hemichorea hervorruft. Die anderen hier noch beschriebenen Degenerationen übergehe ich.

Förster hat in seinem zusammenfassenden Referat über das Wesen der choreatischen Bewegungsstörungen auch die Hemichorea bearbeitet und gemeint, daß sie auf Erweichungen und Blutungen im Thalamus, besonders aber auch solchen im Bindearm und im Kleinhirn zu beziehen sei. Das Wesentliche bei der Chorea sieht er in einer Kleinhirnschädigung.

Mingazzini hat gleichfalls dem Kleinhirn Bedeutung zum Zustandekommen der Hemichorea beigemessen.

Auch in der Brunschen Arbeit über die Bildungsfehler des Kleinhirns wird diesem eine Bedeutung für das Zustandekommen choreatischer Bewegungen zugebilligt.

Im großen und ganzen lassen aber alle diese Fälle nicht erkennen, welcher Teil des Kleinhirns affiziert sein muß, um die Chorea hervorzubringen. Nur in dem Falle von Sander hat man es mit einem mehr oder minder lokalisierten Prozeß zu tun, der den N. dentatus in toto zerstört hatte.

Auf ein sicheres Fundament wird die Hemichorea gestellt durch den klinischen Befund von Bonhöffer, der in dem bekannten Fall von Tumor in der Bindearmkreuzung eine typische Hemichorea feststellen konnte.

In dem Falle von Porot mit der isolierten kleinen Blutung im Bindearm bestand eigentlich keine Hemichorea, sondern eine Hemi-Asynergie bzw. Ataxie.

Bei Bremme fand sich eine Unterbrechung des rechten Bindearms vor seiner Kreuzung und es bestand eine gleichseitige Hemichorea.

Was nun die Beziehung des roten Kerns zur Chorea anlangt, so ist eigentlich, wenn man die Fälle genauer analysiert, nur der Fall von Halban-Infeld mit dem Kalkherd im N. ruber verwertbar, obwohl auch hier der Prozeß weit über die Grenze des roten Kerns hinausgeht. Hier waren die Hyperkinesen rechts, der Herd links.

Vielleicht gehören in die gleiche Gruppe wie der eben geschilderte Fall auch die Fälle von Pette und Economo, obwohl es sich gerade in diesen Fällen nicht um den roten Kern handelt. Bei Pette bestand ein erbsengroßer Herd in der Regio subthalamica mit choreatischen Bewegungen der linken Körperhälfte. Pette betont ausdrücklich, daß sowohl der Thalamus als auch das Striatum, die Bindearme und der N. ruber frei waren.

Etwas ausgedehnter waren Herde in dem Fall von Economo, da hier die lateralen Partien des roten Kerns, aber auch die Regio subthalamica und das Corpus Luysii ergriffen waren.

Ebenso lassen sich die Fälle von Fischer nicht für eine genauere Lokalisation verwerten, denn in dem einen Fall war bei rechtsseitiger Hemichorea der linke N. ruber, aber auch der untere Teil des Thalamus und des Linsenkerns zerstört, während in einem Fall mit linksseitiger Hemichorea eine rechtsseitige Hemi-Atrophie mit besonderem Ergriffensein des Thalamus und Globus pallidus bestand.

Noch weniger präzise ist die Lokalisation der Fälle von Greiff, indem sich Herde im Kleinhirn in der Basis des Okzipitallappens und im Thalamus fanden, welch letzteren Herd er als ursächlich für die Hemichorea auffaßt. Auch hier ist das gekreuzte Auftreten wichtig.

Sehr wichtig erscheint eine Beobachtung von Lloyd und Winkelmann, bei der im Verlauf einer alten Hemiplegie der rechten Seite plötzlich links choreatische Bewegungen auftraten, veranlaßt durch eine frische Erweichung der rechten Seite, die vom Innenrand des Putamen zum Pallidum sich erstreckte. Es war aber auch die Regio subthalamica, das Corpus Luysii und der Hirnschenkelfuß beteiligt.

Über die Hirnrindenaffektion mit halbseitiger Hyperkinese hat Kamin erst kürzlich aus dem Wiener Neurologischen Institut berichtet.

Nur ein Fall sei noch besonders hervorgehoben, den Bériel und Viret beschrieben haben. Hier fand sich ein kleiner Infarkt an der Spitze des Lobus frontalis.

Die hier angeführten, keineswegs auf Vollständigkeit Anspruch machenden Fälle sollen nur zeigen, daß Läsionen vom Kleinhirn angefangen, über den Bindearm, roten Kern, Thalamus, Stammganglien, Rinde zu Hyperkinesen im Sinne der Hemichorea Veranlassung geben können. Als wesentlich dabei kommt in Frage, daß die Kleinhirn- und Bindearmläsion, letztere vor der Kreuzung, herdgleichseitige, während bei Läsion nach der Kreuzung solche des roten Kerns, Thalamus, der Stammganglien und der Rinde hergekreuzte Hemichorea erzeugen kann.

Wie verhält sich nun meine eigene Beobachtung zu diesen Feststellungen?

Der Fall betrifft eine ungefähr 66 Jahre alte Frau mit belangloser Familienanamnese. Sie war nie verheiratet, hatte im Jahre 1916 Ruhr, 1922 Grippe. Es scheint, daß es sich damals um eine Kopfgrippe gehandelt hat, denn sie war durch einige Monate krank, hatte angeblich Doppelbilder, deren genauere Natur aus der Krankengeschichte nicht zu entnehmen ist, Fieber und auch Kopfschmerzen.

Für die vorliegende Untersuchung erscheint am wesentlichsten, daß sie seit dieser Zeit nicht mehr Klavier spielen konnte, obwohl sie als Klavierlehrerin darin große Übung hatte. Als Ursache wird angenommen, daß die linke Hand zitterte.

Ostern 1925 trat plötzlich unter einem allgemeinen Ohnmachtsgefühl (Bewußtlosigkeit fraglich) eine Schwäche und taubes Gefühl in den linken Extremitäten und im Gesicht auf. Seither ist sie außerstande, zu gehen. Der Prozeß erscheint progredient, indem er sich bis ungefähr zum Frühjahr 1926 dauernd verschlechtert.

Erst am 9. September 1926 konnte ein Nervenstatus erhoben werden. Die mittelgroße, magere, blasse Kranke zeigt (Ergänzung durch einen späteren Befund vom 20. September 1926): Hirnnerven: ohne Befund, sowohl die Stirn- als die Mundmuskulatur wird symmetrisch innerviert. Die Bulbi sind frei beweglich. Es besteht kein Nystagmus. Die Zunge wird gerade hervorgestreckt. Keine fibrillären Zuckungen. Das einzige, was sich im Gesicht zeigt, ist ein leichter Tremor des Kinns. Die obere Extremität zeigt links rhythmische Bewegungen, ohne bestimmte Richtung, ausfahrend, schleudernd. Die Muskeln zeigen sich hypotonisch. Vielleicht ist auch der Mayersche Zeigefingerreflex links etwas abgeschwächt. Ebenso zeigen sich an der unteren Extremität links rhythmische Zuckungen, die zum Teil die ganze Extremität betreffen, zum Teil in einzelnen Gelenken auftreten. Auch hier Hypotonie, keine wie immer geartete deutliche Parese. Die Sehnenreflexe lebhaft. Kein Klonus. Kein Babinski. Kein Rossolimo.

Der Gang der Patientin ist wohl möglich, aber nur mit Unterstützung durch einen Stock entlang der Betten, wobei sie sehr rasch ermüdet. Gelegentlich eines solchen Gehversuches schnappt die Patientin plötzlich zusammen, war ganz blaß und zyanotisch, der Puls klein, arhythmisch, die Atmung oberflächlich, doch erholte sie sich in einigen Minuten wieder (17. Dezember 1926).

Im Jahre 1927 litt die Kranke unter heftigen Schwindelanfällen. Sie hatte einen Blutdruck von R. R. 230. Sie ist gelegentlich zusammengestürzt.

Im Jahre 1928 bekam die Patientin eine erbsengroße Effloreszenz am Nasenrücken, die sich rasch vergrößerte und als Epitheliom erkannt wurde, welches schließlich exzidiert werden mußte.

Im Jahre 1929 traten leichte Verworrenheitszustände auf, während sich der körperliche Befund nicht verändert hat.

Am 25. August 1930 starb die Patientin. Nachzutragen wäre noch, daß dieselbe eine negative WR. geboten hat.

Der Obduktionsbefund ergibt: Seniles Lungenemphysem mit teilweiser Verwachsung der Lunge. Lobulärpneumonie im linken Unterlappen; Emphysemherz und Hypertrophie des linken Ventrikels (Hypertonie). Atherosklerotische Schrumpfniere, mäßigen Grades. Cholelithiasis mit Gallenblasenschrumpfung. Kleiner subkapsulärer Abszeß der Milz vom eingewachsenen Zwerchfell gedeckt. Subseröse und intramurale Uterusmyome.

Im Gehirn zeigt sich ein fast walnußgroßer Erweichungsherd, im rechten Stirnhirn an der Mantelkante, der auf die mediale Seite des Stirnlappens übergreift. Aus-



Abb. 1. Cerebellum mit linksseitiger schwerer Malazie.

gedehnte alte Erweichung in der linken Kleinhirnhemisphäre. Die Oberfläche dieser war dorsal stark eingesunken und in der Tiefe der Einsenkung zeigt sich die Konsistenz stark vermehrt.

Auf einem Photogramm des Kleinhirns (Abb. 1) zeigt sich, daß der Prozeß kaudal nur die medialsten Abschnitte der entsprechenden Windungen der Lobi laterales intakt läßt. Das Kleinhirn, soweit es oberhalb vom Sulcus horizontalis magnus gelegen ist, scheint vollständig in der Erweichung aufgegangen. Zahlreiche sehr dickwandige Gefäße finden sich an der Oberfläche der eingesunkenen Partie, die, wie schon erwähnt, medial, auch ventral deutlich die Kleinhirnwirkungen erkennen läßt, nach der lateralen Seite zu aber eine mehr homogene Oberfläche aufweist.

Zunächst wurde das Kleinhirn in eine Querschnittsserie zerlegt und nach Weigert-Original, mit Hämalaun-Eosin und zum Teil auch nach Nissl gefärbt. Wenn man von kaudal nach oral die Schnitte betrachtet, so kann man an den kaudalsten Schnitten nur einen Teil der kranken Hemisphäre erkennen, entsprechend dem Lobus semilunaris inferior, Gracilis und vielleicht einen Teil des Biventer. Die Windungen scheinen vorhanden, aber es zeigt sich eigentlich nur die Oberfläche intakt. Im Innern sind die Windungen vollständig malazisch und man sieht eine Art Status cribratus. Sehr deutlich tritt die Lannois-Paviotsche Schicht hervor, die auch im Weigert-Präparat Fasern erkennen läßt. Interessant ist, daß auch dort, wo die Malazie ziemlich hochgradig ist, Markstrahlen, wenn auch nur sehr schwach, angedeutet vorhanden sind. Von der gesunden Seite ist noch keine Rede.

Ein Hämalaun-Eosinpräparat dieser Gegend läßt erkennen, daß die Windungen nicht in toto zerstört sind. Es gibt Stellen, wo noch die Schichtbildung erhalten ist und gleich daneben sich die Malazie findet. Es ist ein ganz unregelmäßiges Befallensein der einzelnen Windungen. Zumeist zeigt sich eine unvollständige Sklerose, wobei die Glia merkwürdigerweise ziemlich insuffizient geblieben ist und das Netzwerk in der Erweichung von Gefäßen und Gefäßbindegewebe gebildet wird. Sehr interessant ist, daß manchmal auch die Molekularschicht ergriffen wird, wobei sich fleckförmige Erweichungen zeigen mit Erhaltenbleiben der Bergerschen Stützfasern. In den Meningen sieht man eine starke Fibrose und eine mäßige Vermehrung von Zellen, die meist den Charakter der Abräumzellen tragen und stellenweise noch Blutpigment erkennen lassen. Die Gefäßwände sind auffallend dick, homogenisiert in der gleichen Weise an der Peripherie als auch im Innern der Erweichung. Manche Gefäße lassen kaum ein Lumen mehr erkennen. Auffallend ist das Hervortreten der L.-P.-Schicht, der Schwund der Körner. Auch dort, wo die Körner noch stellenweise vorhanden sind, sieht man auffallend wenig Purkinjesche Zellen.

Auf Schnitt 960 tritt die rechte Seite paramedian hervor. Sie zeigt keinerlei Schädigung, während die linke Seite paramedian schwerst geschädigt ist, ganz in dem Sinne wie eben beschrieben. Hier sind wohl alle Windungen zerstört, wenn sie auch äußerlich deutlich in Erscheinung treten.

An den nächsten Schnitten tritt das Relief der Windungen deutlicher hervor. Die rechte Seite ist vollständig normal, die linke zeigt lateral und ventral einzelne Windungen vollständig normal gefärbt und ohne Erweichung, dorsal, besonders aber medial ist alles zugrunde gegangen, wobei wiederum betont sei, daß das Windungsrelief eigentlich keine schwere Schädigung erfahren hat, und daß die rechte und linke Hälfte, trotzdem sie sich in der Mitte nahezu berühren, sehr deutlich voneinander zu unterscheiden sind, indem die rechte vollständig normal, die linke krank ist. Hier ist auch der erste Teil der Medulla oblongata zu sehen, ohne daß sich in diesem Gebiete (Pyramidenkreuzung) deutliche Veränderungen erkennen lassen. Histologisch ist der Befund der erkrankten Kleinhirnhemisphäre wie früher.

Schnitt 910: Hier zeigt sich eine gewisse Asymmetrie in der Lage des Kleinhirns zur Medulla. Das linke Kleinhirn reicht weit über die Mittellinie hinaus nach rechts hinüber. Es zeigt sich wiederum, daß die ventral-lateralen Windungen nahezu normal sind, die dorsalen und intermediären stellenweise zerstört, die medialen wohl die Windungen als solche erkennen lassen, aber in keiner Weise intakt sind, wie zum Beispiel die der rechten Seite.

Schnitt 901: Hier sind bereits einzelne median gelegene Windungen besser erhalten. Sonst unverändert.

Schnitt 890: Das gesunde Gebiet vergrößert sich links. Topisch ist es gleich dem früheren.

Schnitt 880: Jetzt läßt sich bereits folgendes erkennen: Lateral und ventral sind die Windungen vollständig intakt. Medial werden sie immer deutlicher, wobei auch einzelne bereits nahezu intakt sind. Andere zeigen noch Erweichung, ohne daß jedoch diese Erweichung besonders intensiv wäre. Zwischen dem medialen und dem lateralen Abschnitt befindet sich ein keilförmiges Gebiet, in dem jede Windungsbildung verschwunden scheint und der malazische Prozeß sehr hochgradig ist. Histologisch jedoch sieht man auch hier die Windungen, in denen die Molekularschicht und die L. P.-Schicht erhalten sind. Zellen aber und Fasern sind kaum merkbar. Die Hämalaun-Eosinpräparate dieser Gegend lassen jedoch erkennen, daß an der Peripherie eine mächtige Meningo-Fibrose besteht, und daß auch die scheinbar intakten Windungen an der Peripherie gelitten haben. Gegen den vollständig malazischen Prozeß hin nimmt die Körnerschicht mehr und mehr ab und wir haben wie bei der Kleinhirnsklerose Übergänge der vollständig entwickelten Körnerschicht zur isolierten L. P.-Schicht. Dort wo der Prozeß am stärksten ist, sieht man auch sehr schön die Zerstörung im Gebiete der Molekularschicht, während nun medial die Windungen bereits ventral vollständig, dorsal unvollständig sich der Norm nähern.

Nur ganz dorsal ist die Sklerose deutlich. Auffällig intakt ist die rechte Seite, die nirgends eine Störung erkennen läßt und die Purkinjeschen Zellen sehr deutlich zeigt. Letzteres gilt z. B. nicht für die scheinbar intakten Windungen der kranken Seite. Hier sind die Purkinjeschen Zellen nur vereinzelt. Die Körnerschicht erscheint abgeblaßt. In der Medulla oblongata zeigt sich nur eine deutliche Meningo-Fibrose und eine Gliaanreicherung an der Peripherie, im Innern eigentlich nichts auffallend Pathologisches. Das krankhafte Gebiet engt sich ein, indem sowohl medial als auch ventral und medial das gesunde Gebiet sich immer mehr nähert.

Schnitt 860: Das keilförmige Gebiet, das die Sklerose am deutlichsten gezeigt hat, reicht jetzt nicht mehr bis an die ventro-mediale Peripherie.

Wie bereits in den vorigen Schnitten, so zeigt sich jetzt, daß fast die ganze dorsale Hälfte des linken Kleinhirns fehlt, bis auf einen kleinen medialen Rest, der aber auch in seinen dorsalen Teilen lädiert ist. In der Medulla oblongata ist nur eine Randsklerose nachzuweisen. Sonst negativer Befund.

Schnitt 850: In den folgenden Schnitten lassen sich besonders die Verhältnisse an den Gefäßen und an den Meningen übersehen. Es zeigt sich eine deutliche Endarteritis und in den Meningen, besonders perivaskulär, reichliche Infiltrate. Der Charakter des Infiltrats ist infolge der Dicke der Schnitte schwer sicherzustellen. Dort wo die Zellen etwas freier liegen, handelt es sich vorwiegend um lymphoide Elemente, sowie Zellen, die etwas Plasma zeigen und einzelne, die Blutpigment enthalten. Das Infiltrat ist hier ziemlich diffus in der Meninx zu sehen. An einzelnen Stellen, besonders an der Grenze der Kleinhirnnarbe, liegen zahlreiche blutpigmenthaltige Zellen. Die Narbe selbst ist von einem mäßig breiten Bindegewebshäutchen gedeckt, das am ehesten den Eindruck einer Zystenwand macht.

Schnitt 840: In den folgenden Schnitten, in denen noch immer nur die Partien des Kleinhirns, die die Vallekula begrenzen, zu sehen sind, zeigt sich bilateral symmetrisch die ventrale Partie erhalten, und zwar immer deutlicher auf der kranken Seite. Die dorsale Partie fehlt vollständig. Man kann sagen, daß etwa die Hälfte des Kleinhirns hier fehlt und von der übrig gebliebenen Hälfte gut zwei Fünftel verändert sind oder zumindest die Markstrahlen noch sehr schwach entwickelt zeigen.

Schnitt 820: Die Medulla oblongata zeigt hier absolut keine wie immer geartete Degeneration. Das gilt auch besonders für die Kleinhirnbahnen, die durch eine vollständig normale Tinktion charakterisiert sind.

Schnitt 769: An jenen Schnitten, wo der Wurm zum erstenmal auftritt, zeigt sich, daß dieser vollständig intakt ist, ebenso das von ihm ventral gelegene, die Medulla umgebende Gebiet des Kleinhirns. Die Narbe zieht sich immer mehr zurück und es ist jetzt nur mehr ein schmaler Saum an der Oberfläche des Kleinhirnrestes der linken Seite narbig verändert.

Es zeigt sich nun in dem Winkel der Medulla oblongata und des Kleinhirns der kranken Seite ein mächtiges Gefäß, das sehr schwer verändert ist. Man sieht nicht nur eine endarteritische Auflagerung, sondern auch deutliche atheromatöse Veränderungen, Degeneration in der Gefäßwand, knorpelige Umwandlung einzelner Partien. Die Purkinjeschen Zellen auf der kranken Seite sind in jenen Gebieten, die der Norm nahestehen, nunmehr deutlich vorhanden. Je näher der oberflächlichen Narbe, desto mehr ist der Eindruck der Kleinhirnsklerose mit Status cribrosus vorhanden. Die den Defekt bedeckende Narbe enthält zahlreiche blutpigmenthaltige Zellen.

In den höheren Ebenen, etwa bei Schnitt 760, zeigt sich die spinale Trigeminuswurzel etwas aufgehellt, vielleicht auch das ventral davon gelegene Gebiet, das dem Tractus spino-cerebellaris noch angehört. Das gilt aber nur für die gesunde Seite, während die kranke Seite absolut keinerlei Schädigung aufweist.

Bei genauerer Untersuchung zeigt sich, daß die Markstrahlen des Wurms, die gegen die kranke Seite hin gelagert sind, deutlich heller tingiert erscheinen als die der gesunden Seite. Sonst ist an den folgenden Präparaten nichts anderes nachzuweisen, als daß das ganze ventrale Drittel jetzt vollständig intakt ist und daß die

dorsalen zwei Drittel des Kleinhirns fehlen, mit Ausnahme einer ganz minimalen, am Wurm gelegenen Partie (Abb. 2).

Das große basale Gefäß, das ein wenig lateral von der Mittellinie auf der linken Seite gelegen ist, ist weiter zu verfolgen und zeigt die beschriebenen Veränderungen. Auffällig ist, daß auch die Pyramidenbahn der gesunden Seite etwas lichter gefärbt ist als die der kranken Seite.

Je weiter oral (Schnitt 740), desto mehr treten die Wurmwindungen deutlich hervor und sind auf der gesunden wie auf der kranken Seite vollständig identisch. Die Narbe rückt jetzt näher an den Wurm, ohne jedoch dessen Läppchen zu treffen. Es ist ein Markstrahl, der von dorso-medial etwas nach ventro-lateral zieht, deutlich vorhanden, der den Wurm von der Narbe abgrenzt.

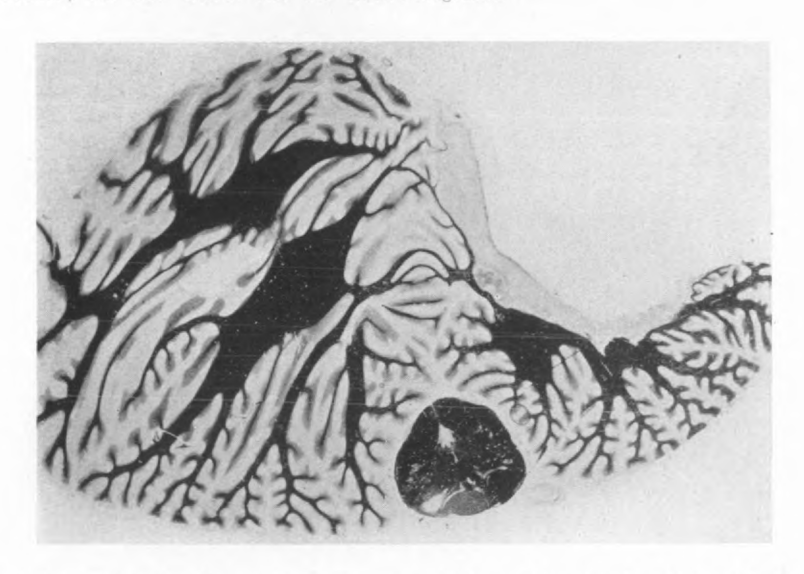


Abb. 2. Die Reste des linken Cerebellum (im Bilde rechts). In der Med. obl. Olivenatrophie.

Noch oraler (Schnitt 700) reicht die Narbe jetzt in den Wurm hinein und nimmt die dorsalste lateralste Partie desselben in sich auf. Immer sind die ventralen Windungen vollständig erhalten. Der dorsale Abschnitt aber fehlt vollständig.

Ein Nissl-Präparat dieser Gegend zeigt, daß trotzdem die Körnerschicht und die Markstrahlen in den nicht geschädigten Windungen der kranken Seite vollständig der Norm entsprechend vorhanden sind, die Purkinjeschen Zellen entschieden an Zellen geringer erscheinen. Die etwa 20—30 μ dicken Schnitte zeigen an den Windungen die Purkinjeschen Zellen reichlich erhalten.

In den folgenden Schnitten (Schnitt 636) tritt in der Medulla oblongata bereits die Olive auf. Es hat den Anschein, als ob die gesunde Seite etwas oraler getroffen wäre als die kranke Seite. Auf der gesunden rechten Seite zeigt sich in der Medulla oblongata eine deutliche Aufhellung der Pyramidenbahn, die gegenüber jener der kranken Seite verkleinert ist. Der Nucleus arcuatus ist auf der kranken Seite viel faserdichter als auf der gesunden Seite, aber man sieht Fibrae arcuatae deutlicher auf der gesunden Seite dorsal und ventral vorüberziehen als auf der kranken Seite. Man hat den Eindruck, als ob hier Fasern aus dem Seitenstrang dorsal von der Pyramidenbahn in den Nucleus arcuatus gelangen. Jedenfalls sind die denselben auf der kranken Seite umrahmenden Fasern schwächer als die der gesunden Seite. Das

innere Fasernetz aber verhält sich umgekehrt. Auffallend ist die Olive. Die medio-ventrale Nebenolive ist in ihrem medialen Abschnitt gleich jenem der anderen Seite, im ventralen Abschnitt schmächtiger. Der laterale Teil dieses ventralen Schenkels zeigt keine Fasern. Die Hauptolive ist in diesem Teil nahezu vollständig entmarkt bis auf eine ganz kleine dorso-mediale Partie. Auch dorsal von der Olive ist eine kleine Aufhellung auf der gesunden Seite. Ebenso ist das Gebiet ventral von der spinalen Trigeminuswurzel aufgehellt und zeigt große Lücken. Sehr interessant erscheint der Vergleich der Olive der gesunden und der kranken Seite. Auf der kranken Seite ist die Olive vollständig normal, auch die Nebenolive. Auf der gesunden Seite fehlen die

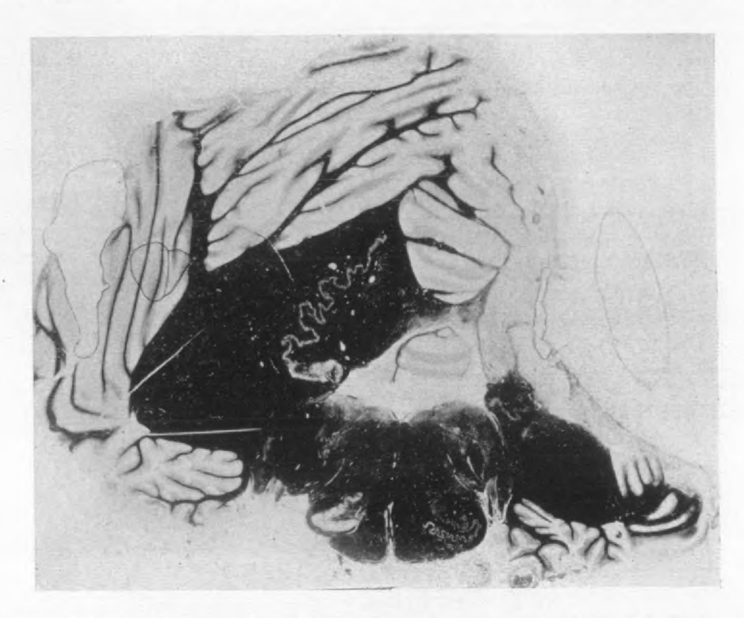


Abb. 3. Die Kleinhirnläsion greift auf den Wurm über; das ventrale Ende des N. dentatus erhalten (links, im Bilde rechts).

Zellen der Olive bis auf einzelne im dorso-medialen Teil vollständig. Auch bei der medio-ventralen Nebenolive fehlen die Zellen in dem ventralen Abschnitt bis ziemlich weit medianwärts. Im Kleinhirn selbst zeigt sich nun beiderseits das Mark. Es zeigt auch auf der rechten Seite in dem ventralen Abschnitt eine weniger intensive Färbung als dorsal. Das übrige kann man allerdings nur angedeutet auch auf der kranken Seite sehen, wo vom Mark nur sehr wenig erhalten ist. Jetzt zeigt sich, daß die dorso-lateralen Teile des Wurms auf der linken Seite in der Narbe eingegangen sind. Die medio-ventrale Nebenolive zeigt jetzt den ganzen ventralen Schenkel atrophisch, zellos. Die Hauptolive zeigt in ihrem medio-dorsalen Abschnitt deutlich Fasern. Die linke Seite ist vollständig normal. Die Arquati zeigen links eine ausgezeichnete Färbung; auch die Fibrae arcuatae, soweit sie kaudal vom Kern sind, erscheinen normal. Auf der kontralateralen Seite sind umgekehrt die Fasern, die lateral vom Kern sind, normal. Der Kern selbst ist kleiner aber sonst ziemlich faserreich.

Schnitt 650: Auf der gesunden Seite tritt jetzt das kaudale Ende des Nucleus dentatus hervor. Er unterscheidet sich in nichts von der Norm. Auf der kranken Seite ist diese Partie zerstört. Man kann sagen, daß jetzt nur mehr ein Viertel des Umfanges des Kleinhirns erhalten ist. Im Wurm sind die gleichen Verhältnisse wie früher, indem die dorsalen lateralen Partien des Oberwurms links zerstört sind. Die

Olive der rechten Seite zeigt die gleichen Verhältnisse wie früher, vielleicht mit Ausnahme des Umstandes, daß jetzt etwa $^1/_3$ der Windungen sowohl die Zellen als auch die Fasern zeigen, während die anderen vollständig atrophisch sind. Sowohl das Vließ als auch die aus der Olive strebenden Fasern sind vollständig gelichtet. Der Nucleus conterminalis ist auf der kranken Seite sehr deutlich. Der Nucleus arcuatus ist hier kaum mehr angedeutet. Es ist kein Zweifel, daß die Fibrae arcuatae externe ventrales links nur bis zum Nucleus arcuatus reichen, rechts dagegen jetzt beiderseits vorhanden sind. Es zeigen sich jetzt auch leichte Ödeme nicht nur ventral vom Trigeminus, sondern auch dorsal von demselben in den Hinterstrangsgebieten.

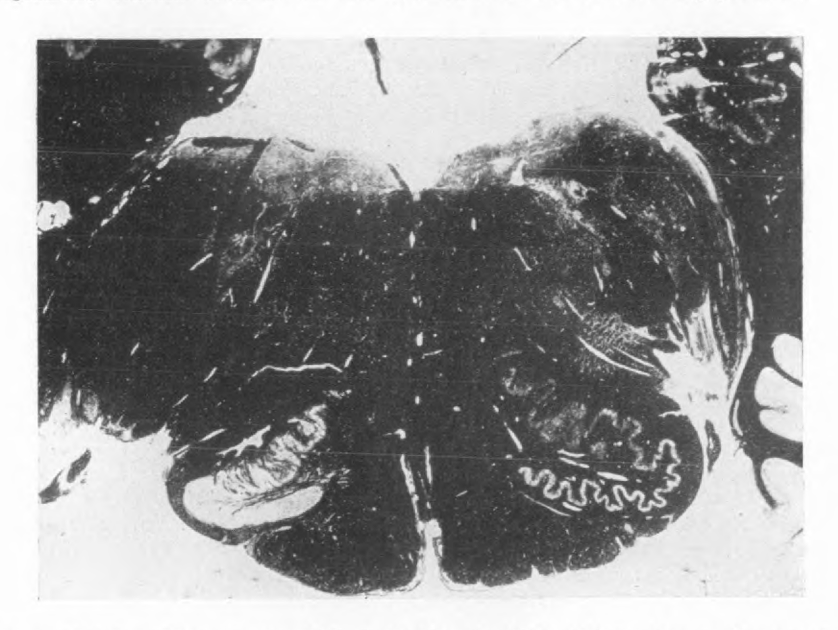


Abb. 4. Medulla oblongata aus Abb. 3. Rechts (im Bilde links) schwere Degeneration der Oliva inferior.

Schnitt 640 (Abb. 3): Vom Kleinhirn ist nur die Amygdala, der Lobus biventer und Gracilis teilweise vorhanden. Dem entspricht auch das Mark. Im Wurmgebiet sind die Verhältnisse ungefähr gleich wie früher. In der Medulla oblongata ist ein Randödem nur teilweise vorhanden, auch ein wenig Ödem ventral von der spinalen Trigeminuswurzel. Die Olive (Abb. 4) der rechten Seite zeigt nahezu völlige Entmarkung des ventralen und der lateralen zwei Drittel des dorsalen Blattes, sowie des ventralen Schenkels der medioventralen Nebenolive. Das Olivenvließ ist vorhanden, ebenso ein feines Fasernetz in der Olive, aber auffallend hell. Auch im Hilus der Olive sind einzelne Fasern sehr gut gefärbt, besonders aus dem medio-dorsalen Abschnitt. Die Fibrae arcuatae externae sind medial beiderseits vorhanden. Lateral kann man sie eigentlich beiderseits nicht höher hinauf als über die Außenseite der Olive verfolgen. Der T. s. c. v. zieht dorsalwärts längs der Außenseite der spinalen Trigeminuswurzel und des Burdachschen Kerns. Der Nucleus conterminalis ist ebenso wie der hier dreieckige Nucleus arcuatus sowohl rechts wie links vorhanden, ist aber auf der rechten Seite faserärmer.

In den folgenden Schnitten ist es auffällig, daß auch in die entmarkten oder markarmen Partien der Olive Fasern aus der Olivenzwischenschicht gelangen, die durch die Blätter der Olive zum Teil hindurchsetzen und sich von außen her den

Zellen zuwenden. An diesen Stellen, die ganz lateral in der Olive gelegen sind, sieht man auch Ganglienzellen, wenn auch atrophisch. Auch kann man aus dem Gebiet der zentralen Haubenbahn Fasern im Bogen in die Olive einstrahlen sehen.

Auf Schnitt 620 zeigt sich auf der linken Seite im Kleinhirnmark der ventrale Abschnitt des Nucleus dentatus. Er ist auffallend zell- und faserreich. Ein Stratum extra- und intraciliare ist deutlich abzuscheiden. Auch kann man deutlich sehen, daß der geschädigte Abschnitt des Nucleus dentatus in seiner Anlage vorhanden ist, aber das ganze Mark desselben ist in der Erweichung aufgegangen. Ebenso ist die Erweichung um die graue Substanz sehr deutlich, so daß eigentlich nur die graue Substanz mit einzelnen Fasern erhalten ist. Versucht man nun, die Zellen in diesem Gebiete sicherzustellen, so zeigt sich, daß tatsächlich auch dort, wo das Mark vollständig zerstört ist, Ganglienzellen vorhanden sind, die allerdings sehr spärlich auftreten. Ein Nissl-Präparat dieses Gebietes läßt erkennen, daß die ventralen Teile des Nucleus dentatus sehr zellreich sind, wenn auch verschmächtigt. Die mehr dorsalen Teile enthalten jedoch nur einzelne Zellen und ihr Gerüst ist lediglich durch eine Anhäufung von Gliazellen gebildet, so daß also für die Funktion nur der ventrale Abschnitt des Dentatus in Frage kommt. Die Zellen zeigen hier ventral stellenweise Veränderungen im Sinne einer Verschmächtigung, aber sie sind jedenfalls funktionsfähig. Nur einzelne sind etwas überpigmentiert. Die in den dorsalen Abschnitten noch vorhandenen Zellen sind ganz atrophisch und deformiert. Sie kommen wohl für eine Funktion nicht in Frage.

Schnitt 600: Im Kleinhirn links keine Veränderung. Jetzt zeigt sich auch, daß die dorsalen Teile des Dentatumgrau erweicht sind. Man sieht die Olive in ihrem dorsalen Abschnitt fast bis auf vier Fünftel zell- und markhaltig. Der laterale und ventrale Abschnitt dagegen ist nach wie vor zerstört. Sehr schön ist das Einstrahlen der zentralen Haubenbahn hier nachzuweisen.

Die Fasern strahlen in dicken Bündeln von der lateralen Seite her ein. Außerdem nimmt jetzt die Faserung der Zwischenschicht sehr deutlich zu. Die dorsale Nebenolive zeigt ganz lateral, ungefähr ein Fünftel der Olive betreffend, eine Aufhellung. Die Seitenstrangkerne, die hier noch zu sehen sind, sind intakt. Früher waren dieselben nicht nachzuweisen. Die ganze rechte Hälfte der Medulla oblongata ist deformiert und zeigt eine eigentümliche Veränderung besonders an der ventralen Seite durch Einsenkung des Olivengebietes.

In den nächsten Schnitten zeigt sich auch der Boden der Rautengrube ein wenig irritiert. Besonders lateral sieht man sowohl rechts wie links große Gefäßlücken und Unebenheiten des Rautengrubenbodens. Die Reste der Olive sind besonders ventral deformiert. Sehr schön sieht man jetzt die von der Gegenseite die Olive durchsetzenden Fasern nach aufwärts ziehen. Jetzt kann man auch auf der linken Seite ganz deutlich sehen, daß die Fibrae arcuatae ext. ventr. medial zarter sind und eine deutliche ungefärbte Bahn zwischen sich lassen. Der Arcuatus ist zellreich. Jenseits, das heißt also dort wo die Fibrae arcuatae gegen das Kleinhirn strahlen, sieht man nur ein zartes Bündel bis dorsal von der Olive hinaufziehen. Auf der rechten Seite sind die Fasern viel dicker auch jenseits der Olive, ohne daß man sie auch hier mit Sicherheit weiter verfolgen könnte. Die rechte Pyramidenbahn ist heller und kleiner als die linke. Der Nucleus lateralis der linken Seite ist ziemlich mächtig und gut gefärbt. Rechts sieht man wohl auch Teile des Kerns, aber nicht so geschlossen wie links. Im Kleinhirn sind die Verhältnisse unverändert. Nur daß jetzt der ganze dorsale Abschnitt des Nucleus dentatus fehlt. Vom ganzen Kleinhirn ist nur ein ganz kleiner ventraler und medialer Rest vorhanden. Alles Dorsale fehlt und jetzt zeigt sich auch, daß vom Oberwurm ein großer Teil der linken Seite in die Narbe einbezogen ist.

Schnitt 550. Die erhaltene Kleinhirnpartie wird kleiner. Es zeigt sich das Flockestielbündel vollständig intakt. Lateral von der Flocke jedoch sieht man kaum ein paar Windungen. Auch der Wurm hat jetzt sehr gelitten. Jetzt ist die Olive der rechten Seite weit mehr geschädigt als früher. Es ist wieder nur das dorsale mediale Drittel als intakt zu bezeichnen. Der Rest der medialen Nebenolive ist intakt. Die dorsale

Nebenolive ist geschädigt. Jetzt beginnt der Nucleus praecursorius pontis, der auf der rechten Seite sehr mächtig ist, links nicht sehr deutlich hervorzutreten. Noch immer sind die Bogenfasern rechts stärker als links. Nur die lateral vom Triangularis befindlichen sind jetzt links auffallend schwach. Striae cerebellares sind hier nicht zu sehen. Die Area fasciculata ist sehr deutlich. Das Corpus restiforme hat auch auf der rechten Seite mächtig entwickelt. Auf der linken Seite sieht man es nur sehr dürftig, und zwar ist dorsalst ein Zipfel vollständig intakter Fasern. Lateral sind die Fasern wohl ein wenig locker gefügt, aber immerhin intakt. Zentral und medial fehlen die Fasern nahezu völlig. Im Kleinhirn sind die Verhältnisse die gleichen geblieben. Zu erwähnen ist noch, daß das große Gefäß, das die Medulla begleitet, auch hier noch vorhanden ist. Die Olive ist dorso-ventral stark zusammengedrückt. Im Gebiete des Nucleus fastigii zeigt sich, daß dieser sowohl rechts wie links vorhanden, aber auf der linken Seite markärmer als auf der rechten ist. Die dorsale Kommissur ist vorhanden, dagegen sind die lateral befindlichen Nuclei emboliformis und Globosus kaum angedeutet. Jedenfalls fehlen ihnen die Fasern völlig. Auch das Aus- bzw. Einstrahlungsgebiet des Nucleus fastigii hat sehr wesentlich gelitten.

Schnitt 530: Etwas oraler tritt die Differenz der Dachkerne viel deutlicher hervor. Jetzt kann man erst sehen, daß wohl die dorsale Kommissur vorhanden ist, aber das Mark dorsal nahezu vollständig fehlt und vor allen Dingen die Einstrahlung. Man sieht, wie die dorsale Kommissur in ein Gebiet, das dorso-lateral vom Dachkern ist, einstrahlt. In den oralen Abschnitten ist die Olive etwas besser erhalten, wenn auch schon stark reduziert. Es zeigen sich nun die Fibrae arcu. ext. sehr deutlich und gleichzeitig die Striae medullares auf beiden Seiten. Es ist hervorzuheben, daß der Kern der Rautengrubenleiste sowohl rechts wie links deutlich vorhanden ist, sogar sehr gut entwickelt und man kann erkennen, daß tatsächlich die Fibrae arcu. ext. bis an diesen Kern heranziehen. Der Nucleus praecursorius pontis ist auf der kranken Seite sehr wenig markhaltig, auf der gesunden Seite etwas mehr. Im Dachkern ist jetzt die Kreuzung eine sehr mächtige. Man sieht auch von ventral her das narbige Gebiet durchsetzende Fasern in den Dachkern gelangen (Fasciculi fastigio-bulbares). Sehr interessant ist, daß neben dem Corpus restiforme, das imer noch nicht ganz in das Kleinhirn eingegangen ist, sich deutlich ein Bindearm anlegt, der in seinem ventralen Teil nahezu intakt, in seinem dorsalen Teil vollständig fehlt. Er ist auffallend schmal und gar nicht zu vergleichen mit dem der gesunden Seite, der übrigens noch in Bildung ist. Hier senken sich auch die ersten Brückenfasern ventralwärts, so daß eigentlich nebeneinander alle drei Kleinhirnbahnen an einem Schnitt zu sehen sind. Fastigiobulbäre Fasern sind nur sehr wenig zahlreich.

Schnitt 470: Dieses Präparat führt uns in den Brückenbeginn. Auf der linken Seite ist das Wurmgebiet jetzt etwas besser erhalten, aber knapp am Wurm ist die Narbe. Vom Kleinhirn ist hier nur lateral jene Partie erhalten, die den Brückenarm umgibt. Bei genauerer Untersuchung sieht man, daß die Fasern, welche lateral am Wurm ventralwärts ziehen und die lateralsten Wurmabschnitte linkerseits äußerst faserarm sind. Der Bindearm der linken Seite zeigt sich hier sehr verschmächtigt, aber was an Fasern vorhanden ist, ist sehr gut gefärbt. Er ist sowohl dorso-ventral als latero-medial verschmächtigt. Das Gebiet medial vom Bindearm ist verhältnismäßig gut gefärbt und man sieht die Fasern in vielfachen Windungen dorsalwärts streben. Auch lateral vom Bindearm sieht man Fasern ventral streben, Fasern, die lateral vom einstrahlenden Trigeminus wie abgeschnitten enden. Dann folgt das Mark, das sich zur Brücke entbündelt. Das mächtige veränderte Gefäß ist auch hier noch im Brückenbeginn zu sehen. Die rechte Seite ist oraler als die linke Seite, das heißt auf der linken Seite sieht man noch die Olive, während sie rechts bereits vollständig fehlt.

Schnitt 460: Zu dem einen Gefäß tritt nun noch ein zweites hinzu, welches mit dem ersten innig verwachsen ist. Die vorher geschilderten lichten Fasern zeigen sich jetzt als solche, die zur Brücke gehören. Hier ist der mediale Brückenabschnitt beiderseits ziemlich gleich, der laterale fehlt auf der linken Seite noch nahezu vollständig.

Schnitt 450: Im Gebiete des Wurms und im Bindearm sind die gleichen Verhältnisse wie früher. Wenn man die Größe des Bindearms der rechten Seite mit jener der linken Seite vergleicht, so kann man höchstens annehmen, daß der linke ein Drittel des rechten umfaßt. Intakt ist das ventrale Gebiet, wie sich jetzt zeigt, während dorsal der Bindearm wie abgeschnitten endet, in einer Horizontalen, die etwa dem Angulus des IV. Ventrikels entspricht. Es zeigt sich jetzt, daß die zwei nebeneinander gelegenen Gefäße in eines übergehen, daß also das lateral von dem erstbeschriebenen aufgetauchte nur die laterale Fortsetzung dieses erstbeschriebenen ist.

Schnitt 420: Während die Pyramide im Brückengebiet auf der linken Seite ziemlich intakt ist, zeigt sich auf der rechten Seite dorsal, und zwar lateral und auch ein wenig medial, eine keilförmige Aufhellung. Aber dorsal von der Pyramide findet sich eine kleine Erweichung in der Brücke der rechten Seite nahezu paramedian. Und hier ist auch das Brückengebiet aufgehellt und die Brückenfasern erscheinen ein wenig unterbrochen. Sonst ist aber die Brücke der rechten Seite ziemlich intakt, nur ventral, ganz peripher zeigt sich auch hier eine kleine Malazie. Die linke kranke Seite zeigt die Pyramide intakt. Die Brückenfasern von dorsal nach ventral sind wohl alle vorhanden, aber ganz blaß und sehr schmächtig, gar nicht zu vergleichen mit jenen der gesunden Seite. Ventral findet sich paramedian ein älterer Herd. Die Nuclei pontis sind auf der kranken Seite besser entwickelt wie auf der gesunden Seite. Auf der kranken Seite sind die Zellen größer als auf der gesunden Seite. Die Präparate lassen tatsächlich auf der gesunden Seite kleine malazische Herde erkennen.

Schnitt 410: Die Differenz im Bindearm tritt jetzt noch deutlicher hervor als früher. Während das Gebiet des Trigeminus beiderseits ziemlich gleich ist, besonders die Quintusstränge betreffend, zeigt sich dorsal am Trigeminus auf der gesunden Seite ein mächtiges Bündel, das wie eine Kappe dem Trigeminus aufsitzt. Auf der kranken Seite ist dieses Bündel äußerst schmächtig. Die Fibrae perpendiculares pontis sind vorhanden. Das Stratum profundum ist viel besser entwickelt als das Stratum superficiale. Das gilt allerdings nur für die kranke Seite. Es zeigt sich nun, daß die Malazie in jenes Gebiet des Pyramidenstrangs hineinragt, in welchem wir an dem vorigen Schnitt die ausgefallenen Fasern sehen konnten. Makroskopisch läßt sich erkennen, daß nun auf der linken Seite ein mächtiges Gefäß liegt, auf der rechten Seite sich nur ein ganz kleines Gefäß findet. In der Mittellinie links liegt kein Gefäß. Jetzt läßt sich auch abschätzen, wieviel ungefähr vom Bindearm vorhanden ist. Man kann höchstens annehmen, daß ein Fünftel der Fasern da ist.

Schnitt 400: Das ganze Gebiet der Brücke und des Brückenarms ist auf der linken Seite wesentlich kleiner wie rechts, ebenso der Bindearm.

Schnitt 380: Die aus dem Trigeminus stammenden, als Kappe aufsitzenden Fasern ziehen deutlich dorsalwärts ins Kleinhirn, und zwar in das mediale Gebiet, wo sie in die quere Richtung umbiegen und die ventralsten Wurmpartien einnehmen. Die Malazie wird in der Brücke auf der rechten Seite größer. Ganz medial und auch ein großer Teil lateral, sehr wenig die dorsale Peripherie wird von malazischen Herden umschlossen. Es läßt sich also über den Verlauf der Brückenfasern selbst sehr wenig aussagen. Nur soviel ist gewiß, daß die linke Seite weitaus weniger Fasern zeigt aus die rechte, und daß das Stratum profundum beiderseits verhältnismäßig gut entwickelt ist. Das Stratum superficiale ist auf der linken Seite kaum angedeutet, aber auf der rechten Seite vorhanden. Das Stratum complexum ist gleichfalls auf der linken Seite kaum angedeutet. Die Fibrae perpendiculares sind sehr mächtig, aber nur in den dorsalen Partien, ebenso die Stränge in der Brückenhaube.

Schnitt 370 (Abb. 5): In der mittleren Bindearmgegend ungefähr der Gegend des Locus coeruleus entsprechend, sieht man die lateral den Bindearm nach aufwärts durchziehenden Fasern links schwer degeneriert. Wiederum fällt auf, daß das Stratum profundum beiderseits nahezu völlig intakt ist. Auch das Stratum complexum ist dorsal auch auf der linken Seite sehr gut entwickelt. Nur das Stratum superficiale links zeigt sich deutlich markärmer. Hier ist die Malazie um die quergetroffenen Fasern nahezu geschwunden und man sieht nun auch Fibrae perpendiculares, sowie Nucleus reticularis

tegmenti pontis, sowie Fasern, die vertikal in der Haube aufsteigen. Die cerebrale Trigeminuswurzel ist beiderseits vorhanden.

Schnitt 360: Oraler wird nun das Stratum profundum markärmer und aufgehellt, während das Stratum superficiale hier markreicher ist. Die Brücke wird jetzt auch auf der kranken Seite größer und es ist eigentlich nur der Bindearm auffallend lädiert. Jetzt lichtet sich das Stratum profundum auch auf der gesunden Seite, während auf der kranken Seite das Stratum profundum und auch complexum sehr mächtig ist. Das Stratum superficiale hat gleichfalls beträchtlich an Umfang gewonnen. Die Striae perpendiculares sind deutlich. Die Arteria basilaris liegt jetzt in der Mittellinie.

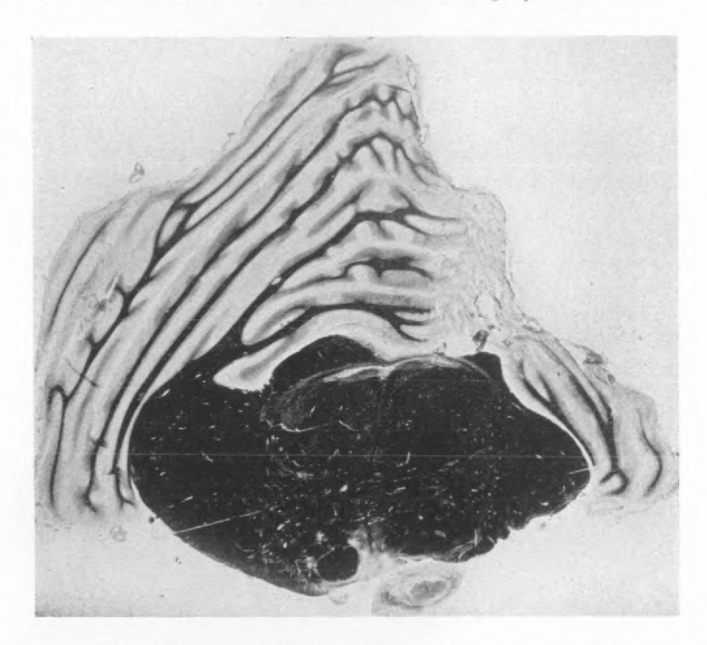


Abb. 5. Pons ventral schwer geschädigtes Gefäß mit angrenzender Malazie. Bindearm links (im Bilde rechts) auf $1/5$ verkleinert. Narbige Veränderung des Cerebellum.

Schnitt 340: Die Malazie in der Brücke ist nahezu verschwunden.

Schnitt 320: Die Brückenkerne zeigen sich auf der linken Seite eigentlich ganz gut erhalten, während sie rechts atrophisch sind. Nur die lateralste ventrale Partie erscheint auch hier normal.

Schnitt 300: Im Gebiete der hinteren Vierhügel sieht man die Einstrahlung der Schleife auf der linken Seite schlechter wie auf der rechten. In der Brücke ist auffallenderweise bilateral eigentlich symmetrisch alles erhalten, vieleicht mit Ausnahme einer leichten Faseraufhellung, die eher die rechte gesunde Seite betrifft.

Schnitt 290: In den nächsten Schnitten schickt sich der Bindearm zur Kreuzung an.

Schnitt 280: In der Brücke selbst ist nur das Stratum profundum faserheller.

Schnitt 240: Die lateralen pontinen Bündel sind auf der linken kranken Seite mächtiger entwickelt, als auf der rechten gesunden.

Schnitt 220: Am Übergang vom hinteren zum vorderen Vierhügel lassen sich in der Brücke beiderseits kaum mehr Veränderungen erkennen. Nur das Gebiet der lateralen pontinen Bündel und des Bündels der Schleife zum Hirnschenkelfuß sind different, indem die linke Seite dieses Bündels sich mächtig entwickelt zeigt, die rechte

Seite nur spärlich. Die medialsten Abschnitte fehlen rechts vollständig. Die Bindearmkreuzung ist im vollen Gange. Dorsal von der Bindearmkreuzung zeigt sich auf der rechten Seite eine Aufhellung, die offenbar noch dem Gebiete der Bindearmkreuzung angehört. Das hintere Längsbündel ist beiderseits gleich. Lateral vom hinteren Längsbündel lassen sich zwei Bündelsysteme unterscheiden. Das eine, mehr medial gelegene kleinere, ist auf der rechten Seite heller, das lateral gelegene zeigt sich rechts im Umfang keineswegs eingeschränkt, aber ebenfalls heller als links. Im Amonshorngebiet, das mit dem Vierhügelgebiet mitgeschnitten ist, zeigen sich auf der rechten Seite Malazien, die die Fascia detata Tareni und Teile des Amonshorns schädigen, den Gyrus hypocampi aber vollständig frei lassen. Auch hier zeigen sich lateral Gefäße mit mächtiger Endarteritis, ähnlich wie an der Arteria basilaris.



Abb. 6. Pedunkularregion des rechten Pedunkulus (im Bilde links) in toto atrophisch. Die pedunkulo-tegmentalen Fasern links (im Bilde rechts) normal, rechts (im Bilde links) fast atrophisch. Man beachte ferner die Aufhellung des N. ruber. Dorsal am Thalamus Aufhellungen (Malazien).

Auf Schnitt 170 ist das Verhalten der Fasern interessant, die nach Poppi sowie Kubo als Fasciculi pedunculo-tegmentales bezeichnet wurden. Sie sind auf der linken Seite äußerst mächtig und rechts verhältnismäßig wenig entwickelt und schlecht gefärbt. Links zeigen sich auch die quergetroffenen Bündel, die als pallido-pedunkuläre Bahn bezeichnet wurden, sehr gut entwickelt, rechts sind sie weniger entwickelt. Die Substantia nigra erweist sich auf beiden Seiten ziemlich gleich. Die Pedunkulusbildung ist gleichfalls beiderseits ziemlich gleich. Das Gebiet des Nucleus albus, also der Querschnitt des B. r. c. j. nach vollendeter Kreuzung, zeigt sich links vollständig intakt. Rechts ist an dieser Stelle eine auffallende Lichtung nachzuweisen, welche Lichtung vorwiegend die zentralen Teile betrifft, während der gesamte Rand sowohl dorsal als lateral sehr gut gefärbt erscheint. Die Malazie nimmt in den Rindengebieten des Amonshorns ab, doch zeigt sich ein kleiner Herd knapp dorsal im Geniculatum laterale der rechten Seite. Links ist dieses Gebiet nur teilweise geschnitten, erweist sich aber als normal.

Schnitt 150 (Abb. 6): Schon bei oberflächlicher Betrachtung zeigt sich, daß die Pedunkulusbildung beiderseits nicht gleich ist. Der linke Pedunkulus ist verhältnismäßig gut entwickelt und zeigt nur ventral eine kleine Zacke. Man kann die ihn umschlingenden Fasern des faisceau en écharpe deutlich erkennen. Rechts kann man nichts davon sehen. Links sieht man deutlich die pedunkulo-tegmentalen Systeme gut entwickelt, rechts sehr geringfügig. Auch die anderen Querschnittsbündel, die sich in der Substantia nigra finden, sind auf der rechten Seite viel weniger entwickelt wie links.

Von großem Interesse ist das Verhalten des Ruber, der nun mit seinen Fasern deutlich zu sehen ist. Auf der linken Seite zeigt sich eine zentrale Masse quergetroffener Fasern, umgeben von weniger dichtgestellten peripheren Fasern, die zum Teil in die Kapsel des Kerns ausstrahlen. Auf der rechten Seite ist diese Fasermasse sehr geringfügig. Man sieht hier auch die Kapsel sehr zart, eigentlich nur medial und dorsal. Ventral sieht man, wie Fasern scheinbar aus dem Kern dorso-lateralwärts ausstrahlen und wie sie fast in das Thalamusgebiet gelangen, von dem wir bereits das centre médian erkennen können. Dorsal von diesem weit nach lateral reichend, ist eine streifenförmige Narbe sichtbar, die das laterale Thalamusgebiet quert. Ventral davon sieht man eine ganz kleine Erweichung. Überall sind mächtige Gefäßlücken dickwandiger Gefäße sichtbar. Jetzt kann man auch auf der rechten Seite die Querschnitte der pallido-pedunkulären Systeme erkennen. Die Substantia nigra zeigt sonst eigentlich keine Abweichung von der Norm, immer abgesehen von der geringen Entwicklung der ganz medial gelegenen quergetroffenen Bündel und dem fast vollständigen Fehlen jener Bündel, welche dorsal der Pyramide aufliegen. Der ganze Pedunkulus erscheint reduziert, stellenweise nur halb so breit als der der linken Seite. Das Amonshorn ist jetzt fast normal.

Schnitt 140: Jetzt zeigt sich auch auf der rechten Seite das faisceau en écharpe aber keineswegs so mächtig wie auf der linken Seite. Die zwei kleinen Herde im Thalamus vereinigen sich. Sie liegen größtenteils im lateralen Kern, und zwar ungefähr in der Mitte dieses rechts.

Schnitt 120: Wenn man von der Verkleinerung des Pedunkulus absieht, sowie der des Nucleus ruber, der nur dorso-medial, medio-ventral und vielleicht dorsolateral Fasern aufweist, so ist das übrige Gebiet, eigentlich besonders die Substantia nigra, beiderseits ziemlich gleich. Man sieht nun sehr schön, wie die Fasern von der dorso-lateralen Ecke des Nucleus ruber in den Thalamus einstrahlen, und zwar liegen diese Fasern dorsal von der Substantia inominata. Sie gelangen in den ventralen Kern des Thalamus.

Schnitt 110: In den folgenden Schnitten wird die Erweichung im Thalamus deutlicher. Sie setzt ungefähr knapp dorsal von den medianen Kernen, vom Gebiet der Taenia angefangen, horizontal nach der Seite und geht bis fast in das Gebiet des Nucleus lenticularis, das hier bereits im Putamen deutlich, im Globus pallidus eben im Beginn auftritt.

Schnitt 100: Hier zieht sich die Erweichung zurück. Es bleibt nur ein ganz kleiner Spalt übrig, der nur bis zur Lamina medullaris medialis reicht, den lateralen Kern in seinem oberen Drittel durchschneidend. Jetzt kann man sehr deutlich die großen Differenzen im Pedunkulus, im Nucleus ruber der rechten Seite wahrnehmen. Man sieht auch deutlich die Einstrahlung der Ruberfasern in das Gebiet des vorderen ventralen Thalamuskerns. Die Corpora subthalamica sind intakt. Der Nucleus lenticularis zeigt sich hier gleichfalls intakt und nur um den Ventrikel (Unterhorn) sieht man eine Aufhellung unter dem Tapetum.

Die Umbildung des Hirnschenkels zur Kapsel zeigt, daß die dorsalen Teile der Kapsel intakt sind, die ventralen Teile auf der rechten Seite kaum die Hälfte so breit als auf der linken Seite. Auch die ganze Kammfaserung ist sehr mangelhaft entwickelt. Am auffälligsten aber ist die Veränderung im Nucleus ruber. Hier lassen sich die bekannten zwei Teile des Ruber abscheiden, der dorsale faserärmere und der ventrale faserreiche. Auf der linken Seite zeigt er seine normale Gestalt, auf der rechten Seite ist er auf ein Drittel vermindert, fast vollständig faserlos. Nur der dorsale Teil zeigt Querschnittsbündel. Hier ist auch die Kapsel, von der medialen Wand abgesehen, sehr mäßig entwickelt und die Ausstrahlung läßt sich nur in einzelnen Fasern lateralwärts verfolgen. Das C. s. th. dagegen ist ausgezeichnet entwickelt. Nur läßt es die dorsale Kapsel nicht deutlich hervortreten. Hier sind sehr wenig Fasern. Man sieht das Einstrahlen der Fasern des N. r. in den ventralen Thalamuskernen und sieht auch deutlich das Feld H_2, während das Feld H_1, wie schon erwähnt, sehr markarm ist. Die Fibrae perforantes zum C. s. th. sind tadellos erhalten. Die Ruberverände-

rungen betreffen natürlich nur die rechte Seite. Am Thalamus selbst kann man sonst nichts wesentlich Neues erkennen. Der ganze Linsenkern ist auf der rechten Seite bereits vorhanden und bis auf einige gröbere Fasern intakt.

Schnitt 90: Die Reduktion des N. r. macht Fortschritte. Auffallend ist das fast vollständige Fehlen des Feldes H_2 auf der rechten Seite.

Schnitt 80: Der N. r. ist auf der rechten Seite verschwunden, nur seine vordere Kapsel ist noch schattenhaft angedeutet. Auf der linken Seite ist er vollständig vorhanden. Der N. medialis und der N. lateralis thalami treten jetzt deutlicher hervor. Auf der rechten Seite ist auch der N. dorsalis bereits deutlich kenntlich. Es zeigt sich, daß hier das Feld H_2 ein breiter Markstreifen über dem C. s. th. ist, der bis in die L. m. l. zu verfolgen ist. Auch diese selbst scheint in ihren äußersten Teilen etwas heller als normal. Im Thalamus ist inzwischen kein neuer Herd aufgetreten. Auf der linken Seite zeigen sich die Verhältnisse normal. Die Commissura supramammilaris und jene Kommissur, die zwischen den beiden Enden des N. r. zu sehen ist, sind deutlich vorhanden. Auffällig ist nur der breite Streif marklosen Gebietes in der Substantia iniminata und die geringe Mächtigkeit des Feldes H_2.

Schnitt 60: Die Massa intermedia ist vorhanden. Die Corpora mammillaria sind bilateral auch vorhanden.

Schnitt 50: Auffallend gut entwickelt ist die Commissura supramammillaris und die Kommissur in der Massa intermedia. Das Feld H_2 wird jetzt größer und spaltet sich medial in zwei Teile. Der eine davon geht in das Gebiet der vordersten Abschnitte des N. r., der andere wendet sich ventralwärts und bricht in das C. s. th. ein.

Schnitt 40: Das Vique d'Azyrsche Bündel ist beiderseits gleich.

Schnitt 30: Der Fornix ist rechts schwächer als links. Der Vique d'Azyr ist beiderseits gleich.

Schnitt 1: Der Beginn der Meynertschen Kommissur, der Commissura thalamica ist hier noch zu sehen.

Im Gebiet des N. dorsalis thalami zeigt sich eigentlich das ganze Gebiet intakt, mit Ausnahme der rechtsseitigen Verschmächtigung des Fornix und der eigenartigen Gefäße. Die Gefäße sind hier vollständig schwerst endarteritisch verändert.

Im Gebiete des N. caudatus im vorderen Abschnitt des Linsenkerns keine Veränderungen. Auch die innere Kapsel zeigt sich hier eigentlich bilateral symmetrisch. Wenn man die Färbung der inneren Kapsel betrachtet, so kommen einem die ventralen Partien derselben auf der rechten Seite etwas lichter vor als links. Die basale Rinde, der Gyrus olfactorius ist vollständig normal.

Dort wo der N. caudatus und das Putamen vorhanden sind, zeigt die innere Kapsel auf der linken Seite eine Verschmächtigung, aber keine Farbdifferenz, während sie rechtsseitig sehr blaß ist. Das geht bis zum vordersten Ende des N. caudatus. Es ist hier nur der ventrale Abschnitt geschnitten. Die Gefäße, die auf dem Corpus callosum gelegen sind, zeigen eine ähnliche Veränderung, wie die ventral liegenden. Es zeigt sich an der einen Stelle, wo das hauptsächlichst veränderte Gefäß des Balkens liegt, im Balken selbst eine Aufhellung im Balken. Auch im Septum pellucidum zeigen sich kleine malazische Herde. Es handelt sich nicht um den dorsalen Teil des Balkens, sondern um das Rostrum des Corp. callosum. Dieses Rostrum des C. c. zeigt deutlich, wie durch das mächtige Gefäß das Rostrum ungefähr in der Mitte unterbrochen ist und man sieht nun, daß hauptsächlich nach der rechten Seite hin die Balkenfasern unterbrochen sind und streifenförmige Aufhellungen zeigen. Die Einstrahlung des Balkens ist ziemlich deutlich zu verfolgen.

Etwas oraler sieht man dann eine Malazie im Balken links neben der Mittellinie, die offenbar den linksseitigen Defekt erklärt. Rechts sieht man eine streifenförmige Aufhellung.

In der Gegend oral von den beschriebenen Schnitten zeigen sich die medialen Frontalwindungen. Auch hier sieht man auf einer Seite die Reste einer alten Malazie mit einer gliös umgewandelten Wand. Das vordere Balkenende ist ganz in dieser gliösen Wand aufgegangen, auch einige angrenzende Windungen. Und es zeigt sich auf der

einen Seite eine deutliche Aufhellung streifenförmig im Mark des Stirnlappens, auf der anderen Seite kleine Malazien. Diese Oberflächenzerstörung des Gehirns ist auch dort noch ersichtlich, wo vom Balken keine Spur mehr vorhanden ist. Die Gefäßveränderungen sind überaus deutlich und die beiden Seiten sind durch Brücken mesodermalen Gewebes miteinander in Verbindung. Die Oberfläche ist zackig und zeigt keine deutliche Windung. Bei genauerer Untersuchung läßt das histologische Bild erkennen, daß die gesamte dorsal vom Balken gelegene mediale Oberfläche des Gehirns malazisch bzw. narbig verändert ist, wobei die Narben stellenweise sehr dicht sind. Nun stellt sich auf der einen Seite die Oberfläche vollständig her, indem die Windungen ganz deutlich sind, während auf der Gegenseite noch immer die oberflächlichen Windungen narbig verändert sind und die graue Substanz vollständig fehlt. Es ist nun von großem Interesse zu sehen, daß auf der einen Seite das Gehirn nun vollständig der Norm entspricht, sowohl was Fasern als auch Zellen anlangt, auf der anderen Seite die entsprechenden Windungen aber fehlen, und zwar ist es der Gyrus fornicatus, der durch ein lockeres Narbengewebe mit Gefäßen vollständig ersetzt ist. Oraler nimmt dann die Malazie insoferne ab, als es sich nicht nur um ein ganz lockeres Maschenwerk handelt, sondern indem wieder Gehirnteile auftreten. Allmählich werden diese durch Windungen ersetzt, die nunmehr im Innern den malazischen Prozeß erkennen lassen, ohne aber die Entwicklung der Gegenseite zu erreichen.

Diese Degeneration geht bis nahe an den Stirnpol. Auch hier sind die gegenüberliegenden Windungen nicht gleichmäßig gefärbt. Die Malazie läßt sich also bis zu einem gewissen Grad bis an den vorderen Stirnpol verfolgen und nimmt die mittlere Stirnwindung an ihrer medialen Seite ein.

Wenn wir von den sonstigen Tatsachen der Krankengeschichte absehen, so handelt es sich hier um einen typischen Fall von Hemichorea, der jahrelang bestanden hat. Affiziert war die linke Seite. Es war nur die obere und die untere Extremität betroffen. Als anatomisches Substrat fand sich eine durch eine alte Erweichung hervorgebrachte weitgehende Zerstörung der linken Kleinhirnhemisphäre, wobei zu betonen ist, daß der Wurm nahezu vollständig intakt war, vielleicht nur an den angrenzenden Teilen dieser kranken Kleinhirnhemisphäre gelitten hatte. Ferner waren intakt die ventralen Kleinhirnabschnitte und vom N. dentatus der ventro-medialste Abschnitt in einem Ausmaß, das ungefähr einem Achtel des Kerns entsprach, wobei noch hervorzuheben ist, daß in diesem Gebiet die Zellen verhältnismäßig geschädigt waren.

Der Prozeß hat sich auf endarteriitisch-sklerotischer Basis entwickelt; die Gefäße zeigen die weitgehendsten Veränderungen bis zum schweren Atherom. Offenbar ist das die Schuld der Malazie gewesen, wobei eine Zyste resultierte, deren Dach bei der Präparation offenbar verlorengegangen ist. Makroskopisch ist allerdings dieser Eindruck nicht zu gewinnen, sondern es war ein kompletter Verlust der beschriebenen Partien wahrnehmbar, wie aus der Abbildung hervorgeht.

Es ist nun selbstverständlich, daß bei einer so schweren Kleinhirnverletzung die kontralaterale Olive gelitten hat, weniger verständlich ist die relative Intaktheit der Brücke. Die Arteria basilaris zeigte schwerste Veränderungen und so konnte es nicht fehlen, daß auch in der Brücke kleinste malazische Herde sich fanden, die besonders die rechte Pyramidenbahn betrafen, während die linke durch Druck ein wenig deformiert erschien. Eine auffallende Degeneration der Pyramidenbahn ist absolut nicht nachzuweisen,

dagegen eine solche im N. ruber. Es erscheint nämlich der rechte N. ruber infolge der Degeneration des Bindearms, der links fast fehlt, entmarkt und auffallend verkleinert. Leider finden sich in den vorderen Partien gleichfalls noch Herde sowohl im Gebiet des Thalamus als auch im Gebiete der Stammganglien. Diese Herde sind rechterseits, aber sie sind nicht so alten Datums wie die im Kleinhirn.

Es erhebt sich nun die Frage, ob dieser Fall geeignet ist, bezüglich der Lokalisation der choreatischen Erscheinungen eine Aufklärung zu bringen. Drei Systeme, die man für das Zustandekommen der Hemichorea verantwortlich machen könnte, sind hier lädiert. Wenn wir die Läsion der Pyramidenbahn als erstes nehmen, so ist wohl die rechte Pyramidenbahn ein wenig geschädigt, aber so minimal, daß eine so dauernde Ausfallserscheinung kaum auf diese Schädigung zu beziehen ist. Ebensowenig möchte ich — um das gleich hier mit abzutun — die Läsion in den medianen Abschnitten des Frontallappens als wesentlich bezeichnen. Mehr schon muß man Rücksicht nehmen auf die rechtsseitige Affektion der Stammganglien. Doch ist diese keineswegs weitgehend und erscheint auch wesentlich jünger als die im Kleinhirn, weshalb man auch hier kaum die Anschauung vertreten kann, als handle es sich um eine durch Stammganglienläsion bedingte Hemichorea. Die Größe des Defektes, das Alter des Defektes, die klassische Lokalisation vorwiegend im N. dentatus, die fast völlige Vernichtung des Bindearms und des entsprechenden N. ruber lassen auch diesen Fall als eine durch Läsion des Bindearmsystems bedingte Chorea erscheinen. Allerdings könnte die Mitläsion anderer die gleichen klinischen Ausfälle bedingenden Zentren den Gedanken erwecken, daß die sogenannte Bindearmchorea nicht lediglich Ausdruck eines Ausfalles bestimmter Systeme ist, sondern vielleicht durch eine Mitläsion anderer, analoge Funktionsausfälle bedingender Zentren eher herbeigeführt werde.

Vielleicht erklärt gerade der Befund in dem vorliegenden Fall die Tatsache, daß das eine Mal bei gleicher Läsion Hyperkinesen auftreten, das andere Mal solche nicht zum Ausdruck kommen. Wenn wir z. B. den bekannten Fall von Halban-Infeld ins Auge fassen, so sehen wir hier nicht nur das Bindearmsystem getroffen, sondern auch die Substantia nigra. Überhaupt gibt es kaum einen absolut reinen Fall isolierter Störung eines Systems mit Hyperkinese.

Es unterliegt keinem Zweifel, daß die Bonhöffersche Annahme, daß das Bindearmsystem in erster Linie hier in Frage kommt, zu Recht besteht. Dafür spricht schon die Lokalisation der Hemichorea, die bis zur Bindearmkreuzung herdgleichseitig und von dieser aufwärts herdgegenseitig ist.

Aus meinem Fall kann ich nur schließen, daß dieses System tatsächlich beim Zustandekommen der Hemichorea eine große Rolle spielt, offenbar dadurch, daß seine Läsion eine Enthemmung von Zentren bedingt, welche die Hyperkinesen auslösen.

Literatur:

Beriel et Viret, Mouvements choreiformes et lobe frontal. Zentralbl., 25, 478, 1921.
Bonhoeffer K., Ein Beitrag zur Lokalisation der choreatischen Bewegungen, Monatsschrift f. Psych. u. Neur., I., 6, 1897.
Bremme H., Ein Beitrag zur Bindearmchorea, Monatsschr. f. Psych. u. Neur., 45, 107, 1919.
Brun R., Zur Kenntnis der Bildungsfehler des Kleinhirns, Schw. Arch. f. Neur. u. Psych., I, 61, 1917; 2, 48, 1918; 3, 13, 1918.
Economo K. v., Beitrag zur Kasuistik und Erklärung der posthemiplegischen Chorea, Wiener klin. Wochenschr., 429, 1910.
Fischer O., Zur Frage der anatomischen Grundlage der Athétose double usw., Zeitschrift f. d. ges. Neur. u. Psych., 7, 463, 1911.
Förster O., Das Wesen der choreatischen Bewegungsstörung, Volkm. Sammlg. klin. Vortr., Nr. 382, 1904.
Greiff F., Zur Lokalisation der Hemichorea, Arch. f. Psych. u. Nerv., 14, 598,1883.
Halban und Infeld, Zur Pathologie der Hirnschenkelhaube, Oberst. Arb., 9, 328, 1902.
Hammarberg C., Atrophie und Sklerose des Kleinhirns, Nord. med. Ark., XXII, 31, 1890.
Kamin M., Zur Lokalisationsfrage der posthemiplegischen Athetose, Oberst. Arb., 33, 177, 1931.
Lloyd and Winkelmann, A case of acute usw., Zentralbl., 41, 631, 1925.
Menzel P., Beitrag zur Kenntnis der hereditären Ataxie und Kleinhirnatrophie, Arch. f. Psych. u. Nerv., 22, 160, 1891.
Mingazinni G., Pathogenese und Symptomatologie der Kleinhirnerkrankungen, Ergebn. d. Neur. u. Psych., I, 89, 1912.
Muratow W., Zur Pathogenese der Hemichorea postapoplectica, Monatsschr. f. Psych. u. Neur., 5, 180, 1899.
Pette H., Zur Lokalisation hemichoreatischer Bewegungsstörungen, Deutsch. Zeitschr. f. Nerv., 77, 270, 1923.
Porot A., Destruction isolée par hémorragie d'un pédoncule cérébelleux supérieur, Rev. neur., 14, 1097, 1906.
Sander M., Ein pathologisch-anatomischer Beitrag zur Funktion des Kleinhirns, Deutsch. Zeitschr. f. Nerv., 12, 363, 1898.

Vergleichend anatomische Untersuchungen über das Corpus geniculatum mediale (c. g. m.).

Von

Dr. Th. Horneţ (Bukarest).

Mit 11 Abbildungen im Text.

Das Corpus geniculatum mediale war bisher nie Gegenstand einer so detaillierten Untersuchung, wie die ihm entsprechende graue Substanz, die in die optische Bahn eingeschaltet ist, nämlich das Corpus geniculatum laterale.

Und doch bietet die Gehörbahn viel unbekanntes vom Standpunkt der mikroskopischen Anatomie.

Wenn wir, um ein Beispiel zu geben, die klassischen Lehren über die Topographie und die Ausdehnung des Corpus geniculatum studieren, so beobachten wir, daß es sehr schwierig ist, eine sichere Grenze zwischen ihm, dem Pulvinar bzw. Thalamus zu erkennen. Diesen Punkt werden wir noch später eingehender besprechen. Das Corpus geniculatum mediale ist ein kompliziertes Zentrum, welches aus mehreren Kernen besteht, deren jeder etwas voneinander verschiedene Nervenzellen enthält. Diese Kerne liegen hauptsächlich in jenem Gebiet, welches als das klassische Corpus geniculatum mediale bekannt ist. Man muß aber zum Corpus geniculatum auch die benachbarten Zellgruppen rechnen, welche eine gleiche Struktur haben und in welchen auch Fasern des hinteren Vierhügelarmes enden, die wahrscheinlich eine gleiche Funktion haben. So hat Marburg beim Menschen das Ganglion accessorium des Corpus geniculatum beschrieben.

Die gebräuchlichen, zum Studium der Kerne verwendeten Methoden sind verschieden. Bei einer normalen Serie studiert man hauptsächlich Markscheiden, Fasern und daneben Zellpräparate.

Die typische Markscheidenfärbung nach Weigert genügt, um eine topographische Studie der Kerne vorzunehmen.

Diese Methode zeigt den Kern als helles Feld, welches von dunklen Markfasern umgeben ist. Die Zellen sind unsichtbar, aber man kann einen Teil dieses Fehlers durch eine Nachfärbung der Weigert-Pál-Präparate mit Cochenillealaun beheben. Manchmal ist es schwierig, die Grenzen eines Kernes zu bestimmen, wenn er nicht von einer größeren Zahl von Fasern begrenzt wird. Die Nissl-Methode eignet sich zur Darstellung der feinen Zellstruktur. Sie ist manchmal unerläßlich, um die Weigert-Methode zu

ergänzen. Hat man bei benachbarten Zellgruppen von ähnlichem morphologischen Charakter das Recht zu behaupten, daß sie ein und demselben Kern angehören? Das ist eine Frage, die sich einem beim Studium des Corpus geniculatum mediale aufdrängt.

Nur experimentelle Läsionen der Gehörbahn, hauptsächlich solche des Lemniscus lateralis, könnten entscheiden, welche von den in der Gehörbahn eingeschalteten Zellgruppen des Mesencephalon zum Corpus geniculatum mediale gehören.

Ideal wäre es nun, Markscheiden, Zellfärbungen und experimentelle Läsionen vergleichend zu studieren.

Es ist schwierig, in einer vergleichend anatomischen Arbeit, bei welcher man sehr viel Material durchsehen muß, alle diese Bedingungen zu berücksichtigen. Ich habe für meine Arbeit die vergleichend anatomischen Präparate der Sammlung des Neurologischen Institutes der Universität Wien studiert.

Die Sammlung des Institutes besteht größtenteils aus Markscheiden (Weigert-Pál-Cochenille), und selteneren Nissl-Serien. Nur für den Hund, bei welchem das Corpus geniculatum mediale mir besonders interessant erschien, hatte ich die Möglichkeit, selbst Nissl-Präparate anzufertigen.

Es muß wohl betont werden, daß meine Arbeit nicht vollständig ist und sich vorwiegend auf eine topographische Studie beschränkt.

Affen.

a) Catarrhini, Antropomorpha.

Pithecus satyrus (simia satyrus: Orang.). Dieser antropomorphe Affe zeigt große Ähnlichkeit mit dem Menschen. Der kaudale Teil des c. g. m. erscheint an den Frontalschnitten eiförmig mit einer ventro-lateralen großen Achse zwischen Pulvinar und Mesencephalon. Das c. g. m. zeigt eine dichte Kapsel, deren Fasern hauptsächlich parallel zur großen Achse dieses Körpers gerichtet sind. Dorso-medial setzt sich die Kapsel in einem schmalen Stiel fort, der sich zwischen Pulvinar und Mesencephalon einschiebt.

Die Fasern des Stiels sind von zahlreichen Blutgefäßen durchsetzt. Parallel zu ihnen finden sich Fasern im ventralen Teil des Pulvinar. Auf den oraleren Schnitten sieht man das c. g. m. größer werden, eine fast viereckige Form annehmen, während sein Stiel sich verkürzt und verschwindet. Die Zellen gehören dem ventralen Kern an.

Später rückt das c. g. m. in die Tiefe des Mesencephalon und bildet nach außen hin keinen Vorsprung mehr. Es bekommt eine trapezoide Gestalt mit der größten Breite dorsal gelegen. Sein ventraler Teil ist frei und bildet einen Keil zwischen Pulvinar und Mesencephalon. Der hintere Vierhügelarm befindet sich in seinem ventralen Teil, das Pulvinar liegt dorsal. Die hintere Region des c. g. lat. ist vom c. g. m. durch einen Teil des Pulvinar getrennt, der sich wie ein Keil zwischen beide Körper einschiebt. Das ist der hintere Kern von Monakow (N. δ von Vogt). Beachten wir, daß sich diese Zellen von jenen des c. g. m. nicht unterscheiden. Dieser Teil wird von Malone als „Area intergeniculata" bezeichnet, welcher glaubt, daß dessen Zellen zumindestens zu den Nachbarkernen gehören. Wir glauben, daß ein Teil dieser Zellen zu dem c. g. m. gehört.

Später verschwindet der eingeschobene Kern und das c. g. lat. liegt neben dem c. g. m. An dem oraleren Schnitt nimmt das c. g. lat. den Winkel zwischen dem Pulvinar und dem Mesencephalon ein und drängt das c. g. m. in das Innere des Mesencephalon.

Zugleich hat sich der dorsale Teil des c. g. m. dorso-medialwärts verlängert.

Es wird von transversalen Fasern durchzogen, welche es in einen bedeutend größeren Teil (Ventralkern) und in einen kleineren (Dorsalkern) zerlegen. Zwischen diesen beiden Kernen liegt medial eine weitere Zellgruppe.

Oral wird der dorsale Kern durch drei parallele Marklamellen unterteilt. Am vorderen Ende des c. g. m. findet sich nur dessen dorsaler Kern.

Hylobates (Gibbon) zeigt dieselben allgemeinen Verhältnisse wie Orang. Das Pulvinar ist noch weniger entwickelt; infolgedessen bleibt das c. g. m. länger an der Oberfläche.

b) Cynopithecini.

Semnopithecus entellus. Dieselben Verhältnisse.



Abb. 1. Cercopithecus. Lateral Corp. genic. laterale, dann intermediär Ganglion intergeniculatum (v. Monakows hinterer Kern der Pulvinar), medial c. g. m. Diesem anliegend und in dasselbe eindringend Querschnitte des Bracchium c. qu. p. Ganz medial die Fasern des Lemniscus lateralis.

Cercopithecus (Abb. 1) zeigt einige Eigentümlichkeiten. Der hintere Teil des c. g. m. ist nicht gestielt, sondern sitzt dem Mesencephalon direkt auf (Qu. 764). Der Schnitt 800 nach Nißl gefärbt, zeigt uns die zellulären Verhältnisse der mittleren Region. Kleine polygonale oder piriforme Zellen nehmen den größten Teil der Oberfläche ein. Eine schmale Haube größerer Zellen befindet sich am dorsalen Pol. Seitlich des Bindearmes ist auch eine kleine Gruppe mittelgroßer sehr chromatophiler Zellen.

Ein oraleres Zellpräparat (810) zeigt außer den früher beschriebenen noch eine Reihe mittelgroßer Zellen in dem ventralen Teil des c. g. m.

Man findet hier den hinteren Kern von Monakow wieder, der eine Verlängerung nach vorne zeigt, welche der ventralen Region des c. g. lat. angelagert ist.

Der orale Pol ist ganz und gar intra-mesencephal und läßt zwei Kerne erkennen, den dorsalen und den ventralen Kern. Dieser letztere ist der größere.

Inuus nemestrinus. Sein c. g. m. ist gestielt. Sein oraler intra-mesencephaler Teil grenzt mit seinem dorsalen Ende an einen dreieckigen Kern, welcher vom hinteren Kern von Monakow abstammt.

Macacus rhesus zeigt eine analoge Anordnung. Die Schnitte 67 und 63 sind bezeichnend für den hinteren Kern.

Bei dem Cynocephalus (Abb. 2) zeigt das c. g. m. einen freien kaudalen Pol (Qu. 169). Auf den oraleren Schichten ist es mit dem Mesencephalon durch einen kurzen Stiel markhältiger Fasern verbunden. Durch die Entwicklung des c. g. lat. liegt das c. g. m. ganz intra-mesencephal. Man findet den hinteren Kern von Monakow wieder, welcher dieselbe Anordnung der Markfasern und dasselbe Aussehen hat wie das c. g. m. Er zeigt eine Kapsel, welche ihn nach allen Seiten abgrenzt, mit Ausnahme gegen das benachbarte c. g. m., wo nur mehr die Kapsel des letzteren vorhanden ist.

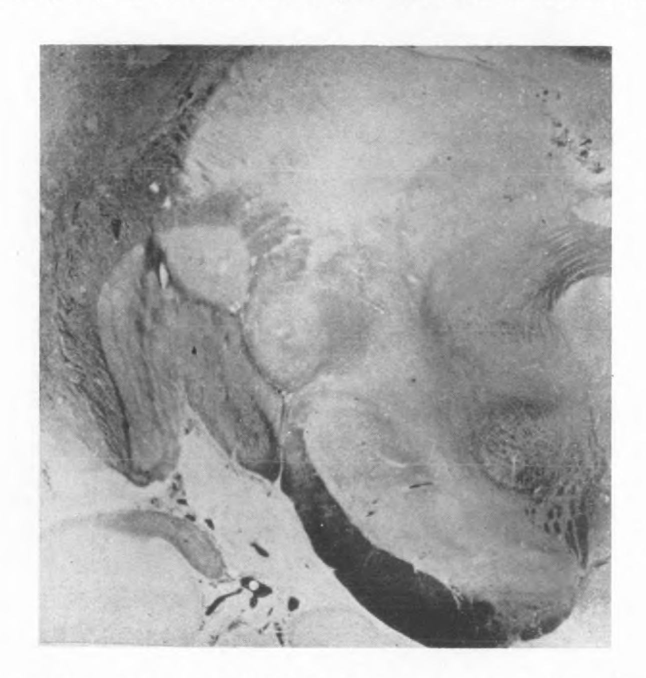


Abb. 2. Cynocephalus hamadryas. Mediodorsal vom c. g. l. das Ggl. intergeniculatum, während medial davon, ventral von letzterem, das c. g. m. sichtbar ist. Die Beziehungen der beiden letztgenannten Ganglien besonders deutlich.

c) Arctopitheci.

Hapale ursula. Im allgemeinen dieselben Anordnungen wie bei dem vorher beschriebenen Affen.

Prosimii.

Chirogaleus mioxinus (Fam. Lemuride).

Dieses Tier entfernt sich im Bau des Zentralnervensystems vom Typus des Affen, um sich jenem der fleischfressenden Tiere zu nähern. Infolge der starken Entwicklung der Thalamuskerne bleibt das c. g. m. in seiner ganzen Ausdehnung an der Oberfläche des Mesencephalon.

Es hat eine relativ bedeutende Ausdehnung. Das hintere Ende ist an dem lateralen Teil des Mesencephalon ein wenig oberhalb des hinteren Vierhügelarms zu sehen. Bei seinem kaudalen Auftreten ist mit ihm ein kleiner Kern dorsal von ihm verbunden: es ist dies der hintere Teil des Pulvinar, welcher wahrscheinlich mit jenem hinteren Kern identisch ist, den v. Monakow bei den höheren Affen beschreibt. Die beiden

Kerne (c. g. m. und Pulvinar) haben nach außen hin eine deutlich sichtbare Kapsel, welche größtenteils von Fasern gebildet wird, welche vom Corpus quadrigeminum anterius zum c. g. lat. ziehen. Im Innern sind sie von Fasern des hinteren Vierhügelarmes und einem Teil der Schleife abgegrenzt. Die Markfasern im Innern der Kerne haben eine schräge Richtung (Abb. 3).

Der Schnitt 138 (Nissl-Methode) zeigt im c. g. m. drei Zellgruppen. Im lateralen und ventralen Teil sieht man eine schmale Schicht kleiner Zellen sehr länglicher Form

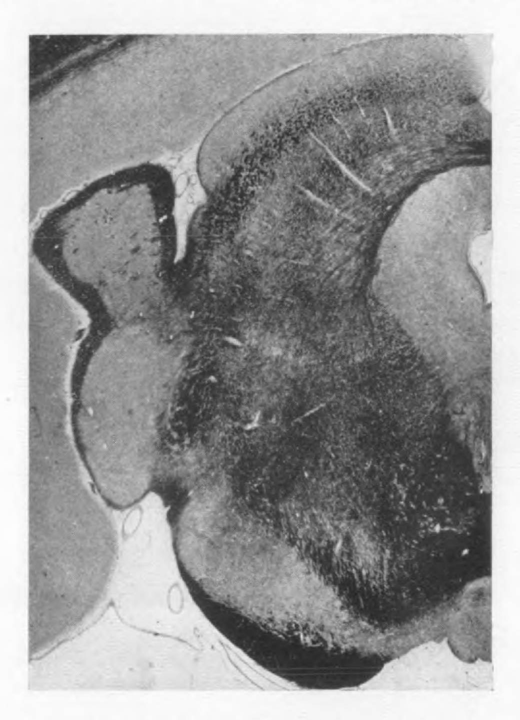


Abb. 3. Chirogaleus mioxinus. Lateral am Mesencephalon liegt ventral der hintere Abschnitt des c. g. m., der dorsal mit dem Ganglion intergeniculatum verbunden ist.

mit einer starken Anhäufung von Chromatin. Der größte Teil des c. g. m. wird von polygonen oder piriformen Nervenzellen mittlerer Größe eingenommen, deren Kern teils im Zentrum, teils an der Peripherie liegt. Protoplasma ist spärlich.

Eine dritte Zellgruppe ist im dorso-lateralen Teil des c. g. Diese Zellen unterscheiden sich von den früher besprochenen durch den Umstand, daß das Protoplasma reichlicher und mehr chromatophil ist.

An diesem Nissl-Schnitt gibt es keine sichtbaren Grenzen zwischen dem c. g. m. und dem Teil des Pulvinar, welches mit ihm verbunden ist. Die Zellen der zweiten Gruppe gehen allmählich in jenen Teil des Pulvinar über. Im dorso-lateralen Teil des letzteren befindet sich eine kleine Gruppe mittelgroßer chromatophiler Zellen.

Die oraleren Schnitte zeigen eine Vergrößerung des c. g. m. und des Teiles des Pulvinar, welches mit ihm verbunden ist. Diese beiden Körper bleiben an der Oberfläche des Mesencephalon. An dem lateralen Teil des Pulvinar wird das c. g. lat. sichtbar (Qu. 141).

Am Schnitt 147 ist der ganze hintere Teil des Thalamus zu sehen. Er formt einen von Markfasern gut abgegrenzten Kern, welcher im Innern des c. g. m. und im Pulvinar

gelegen ist. Zwischen dem Pulvinar und dem c. g. m. findet man jetzt eine von Markfasern gebildete Grenze. Das c. g. lat. ist größer geworden, seine Grenzen sind an den Markscheiden und benachbarten Zellpräparaten deutlich zu erkennen.

Das c. g. m. zeigt dieselben drei Zellgruppen: die dritte Gruppe liegt jetzt im dorso-medialen Teil des c. g. m. Der Schnitt 151 und die folgenden zeigen uns ein c. g. m., welches an Umfang zugenommen hat und an der Peripherie des Mesencephalon liegt, deutlich abgegrenzt gegen das Innere zu durch einen Winkel zwischen dem c. g. lat., dem Pulvinar und dem Hirnschenkelfuß.



Abb. 4. Canis familiaris (Nissl-Färbung). Links die Zellen des c. g. m., rechts die des Corpus parageniculatum.

Chiropterae.

Vespertilio mystacinus zeigt die hinteren Vierhügel sehr entwickelt, worauf die Vermutung gerechtfertigt erscheint, daß auch die c. g. m. eine hohe Entwicklung zeigen. Unglücklicherweise konnten wir auf den untersuchten Schnitten nur seinen rückwärtigen Teil verfolgen, der an der lateralen Seite der mittleren Region des Mesencephalon vorspringt.

Carnivora.

Felis domestica. Das c. g. m. hat eine ganz bedeutende Ausdehnung. Es nimmt ein Drittel der mittleren Region des Mesencephalon ein. Es befindet sich immer an der Oberfläche des Hirnstammes. Nach Winkler besteht es aus drei Zellgruppen: Mittlere, große multipolare und lange multipolare Zellen. Wir haben bei der Katze keine Zellpräparate untersuchen können.

Canis familiaris. a) Markscheidenschnitte: das äußerste hintere Ende des c. g. m. zeigt sich auf den Frontalschnitten eiförmig und noch nicht mit dem Mesencephalon verbunden (Qu. 694). Bald verbindet es sich auf der Höhe des hinteren Vierhügelarmes (Qu. 681). In demselben Maße, als es weiterwächst, rückt dieser ventral-medialwärts (Qu. 670). Der Schnitt 651 ist oval, mit der großen Achse ventro-

lateral gerichtet, an beiden Enden mit einem Fortsatz und Hilus medialwärts. Das Pulvinar ist noch nicht sichtbar. Das c. g. lat. ist oberhalb des c. g. m. durch ein schmales Fasernetz mit dem Hirnstamm verbunden.

Auf den oraleren Schnitten, von 644 an, macht das größer gewordene c. g. m. zwei Winkel nach außen. Der dorsale Winkel liegt zwischen dem c. g. lat. und med.,



Abb. 5. Lepus cuniculus. Mittlerer Abschnitt des c. g. m., dorsal begrenzt vom vorderen Vierhügelarm. Man unterscheidet im c. g. m. drei Kerne, deren mittlerer sich einwärts schiebt, um das Corpus parageniculatum zu bilden.

während der ventrale zwischen dem c. g. m. und dem Mesencephalon gelegen ist. Das Pulvinar tritt medial vom c. g. lat. und dorsal vom c. g. m. auf. Auf diesen Markscheidenpräparaten ist es ventral von transversalen, aus dem vorderen Vierhügel stammenden Fasern begrenzt.

Wichtiger scheint uns, daß an den oraleren Schnitten das c. g. m. dorso-medial eine Verlängerung zeigt, welche längs dem ventralen Teil des Pulvinar sich gegen die dorsale Oberfläche des Hirnstammes erstreckt (Qu. 638, 624, 604). Diese mediale Verlängerung des oralen Teiles des c. g. m. soll corpus parageniculatum mediale genannt werden. Zugleich wird das c. g. lat. kleiner. Der Schnitt 590 zeigt das c. g. m. im Begriffe, zu verschwinden und wird von den Thalamuskernen ersetzt.

Durch die außerordentliche Entwicklung des c. g. m. werden beim Hund die Kerne des Thalamus oral in das Diencephalon gedrängt.

b) Zellpräparate (Nissl-Methode) (Abb. 4). Der Schnitt 1 zeigt den kaudalen Pol frei vom c. g. m. Es gibt zwei Zellgruppen, die ventro-laterale Gruppe enthält die marginalen fusiformen Zellen, mit dichtem Chromatin und spärlichem Protoplasma ausgestattet. Die zentrale Gruppe hat polygonale und piriforme Zellen mittlerer Größe, deren Kern sich manchmal im Zentrum, manchmal an der Peripherie befindet. Das Protoplasma ist nicht reichlich und zeigt ein unregelmäßiges, in ein oder zwei konzentrischen Schich-



Abb. 6. Elephas indicus. Die Reihenfolge der Kerne von medial nach lateral (oraler Abschnitt) ist: medial c. g. m., das noch eine Unterteilung in 4 Kerne — 2 dorsale, 2 ventrale — erkennen läßt, dann folgt das Ggl. intergeniculatum, das wie ein Vogelschnabel sich ventral wendet, und lateralst nur partiell getroffen das Cgl.

ten angeordnetes Netz. Die oraleren Schnitte zeigen drei Zellgruppen. Man findet die zwei Zellgruppen, die wir eben beschrieben haben und noch eine dritte im ventralen Teil des c. g. m. Diese letzte Gruppe hat ein wenig größere Zellen.

Es sind diese Zellen, welche sich mit den zahlreicheren der zweiten Gruppe gemischt haben und die man im Corpus parageniculatum mediale wiederfindet.

Canis vulpes zeigt bezüglich des c. g. m. dieselben Verhältnisse wie der Hund.

Paradoxurus hermaphrodites und Herpestes (Fam. Viverridae). Man findet eine ebenso bedeutende Entwicklung des c. g. m. wie bei dem Hund. Der früher Corpus parageniculatum mediale genannte Kern ist auch hier vorhanden und bedeutend entwickelt.

Mustellina vulgaris (Fam. Mustellidae) nähert sich dem vorherigen Typus. Auf den Markscheidenpräparaten scheint die orale Verlängerung des c. g. m. weniger entwickelt.

Lutra vulgaris (Fam. Mustellidae). Man kann zwei wichtige Eigenheiten beob-

achten: 1. die beiden c. g. m. und lat. bilden mit der kaudalen Region des Pulvinar eine bedeutende graue Masse, welche nur an einem kleinen Teil mit dem Hirnstamm zusammenhängt. Diese graue Masse reicht hier kaudal viel weiter als bei den vorher untersuchten Tieren. An den Frontalschnitten hängt sie im mittleren Teil des vorderen Vierhügels mit dem Mesencephalon zusammen. 2. Eine andere bemerkenswerte Eigenschaft ist die Entstehung des Corpus parageniculatum.

Dieselbe Beschreibung gilt auch annähernd für Nasua socialis (Fam. Ursidae).



Abb. 7. Sus scropha domestica. Rechtes c. g. m. Dorsal c. g. l. mit Arm des vorderen Vierhügels — zwischen beiden die dreieckige Lamelle des Ggl. intergeniculatum.

Ord. Insectivora.

Die Markscheiden und Zellpräparate, welche wir bei dem Erinaceus studiert haben, zeigen uns das c. g. m. lateral aus der mittleren Region des Mesencephalon hervorspringen. Es ist eiförmig, wenig entwickelt. Den oralen Teil konnten wir nicht untersuchen.

Ord. Rodentia.

Sciurus. Das c. g. m. tritt in der mittleren Höhe des Mesencephalon lateral auf, an einen kleinen dorsalen Kern angelagert. Die zwei Kerne nehmen an Größe zu. An dem oraleren Schnitt entfernt sich der dorsale Kern und wird selbständig. Das ist das Pulvinar. Das c. g. lat. erscheint später am lateralen Teil des Pulvinar.

zwischen diesem und der radatio optica. Durch die Entwicklung des c. g. lat. wird das c. g. m. an oraleren Schnitten gegen das Innere des Hirnstammes gedrängt. Im Innern des c. g. m. zeigt sich das Corpus parageniculatum.

Dipus. Beide c. g. erscheinen zugleich an der Seite des Mesencephalon. Weiter oral bedeckt das Mittelhirn das c. g. m., in dessen Innern man drei Zellgruppen unterscheiden kann, deren jede sich dorsal in ähnliche Zellgruppen des Pulvinar fortsetzt.

Die laterale Gruppe enthält mittlere und kleine polygonale oder piriforme Zellen mit dunklem Protoplasma. Die mittlere Gruppe wird von kleinen Zellen gebildet. Größere Zellen finden sich in der medialen Gruppe.

Das c. g. m. ist hier nicht stark entwickelt.



Abb. 8. Bos taurus juvenilis. C. g. m. mittlere Partie. Nach oben zu Ganglion intergeniculatum, nach innen Corpus parageniculatum.

Cricetus. Mus. Gerbillus (Fam. Muridae). Diese drei Tiere zeigen dasselbe Bild wie bei Dipus. Man sieht immer drei Kerne, die jedoch besser getrennt sind. An oraleren Schnitten hat der mediale Kern einen kleinen medialen Fortsatz. Wir glauben, daß dieser zum Corpus parageniculatum gehört.

Hystrix (Fam. Hystrichidae). Die gleichen Verhältnisse.

Cavia cobaya (Fam. Subungulatae) zeigt eine analoge Organisation.

Lepus cunic. (Fam. Leporidae) (Abb. 5). Das Kaninchen entfernt sich nicht von diesem Typus. Nur das Corpus parageniculatum ist stärker entwickelt. An den oraleren Schnitten entfernen sich die drei Kerne voneinander und sind durch mächtige Bündel markhaltiger Fasern voneinander getrent.

Ord. Proboscidea.

Elephas indicus (Abb. 6) (Fam. Elephantina). An frontalen Markscheidenpräparaten ragt das c. g. m. frei nach hinten vor, oral verbindet es sich mit dem Mesencephalon. Es ist von zwei Kernen gebildet (Dorsal- und Ventralkern), die von Markfasern getrennt sind. Später vereinigen sich diese beiden Kerne; das c. g. bekommt seine

gewöhnliche ovale Form. Noch oralere Schnitte zeigen einen Ventro-Medialkern gegen das Innere des Mesencephalon (Corpus parageniculatum).

Das Pulvinar ist bei seinem Erscheinen mit dem c. g. m. verbunden.

Ord. Artiodactyla.

Sus scropha (Abb. 7). Die hintere Region des c. g. m. ist deutlich in zwei Kerne geteilt (dorsal und ventral), zwischen welchen sich der hintere Vierhügel hineindrängt.

Gegen den oralen Teil vergrößert sich das c. g. m. im dorso-ventralen Durchmesser. Der dorsale Kern wird von Marklamellen in vier vertikale parallele Partien geteilt. Der ventrale Kern bleibt ungeteilt. Auf der Höhe der Entwicklung des c. g. lat.



Abb. 9. Camelus dromedarius. Besonders mächtige Entwicklung des Corpus parageniculatum.

zeigt das c. g. m. einen medialen Fortsatz (Corpus parageniculatum). Die Grenzen zwischen dem c. g. m. und dem entsprechenden Teil des Pulvinar sind undeutlich.

Bos taurus juvenilis (Abb. 8). Die hintere Region wird von zwei Kernen gebildet: dem medial gelegenen ovalen Zentralkern und dem lateralen halbkreisförmigen Marginalkern. Letzterer vergrößert sich auf den oralen Schnitten und liegt dann mehr dorsal. Er ist von Fasern des Arms des hinteren Vierhügels durchsetzt.

Das oralste Ende des c. g. m. ist in drei Segmente geteilt, die durch Markfasernbündel voneinander getrennt sind; von diesen liegt das eine dorsal, die beiden anderen ventral.

Cervus capreolus. Das Pulvinar erscheint gleichzeitig mit dem c. g. m. und mit ihm verbunden. Lateral wird diese gemeinsame graue Masse vom Tractus opticus umgriffen.

Camelus dromedarius (Abb. 9) (Fam. Camelidae) unterscheidet sich durch eine bessere Entwicklung des Corpus parageniculatum.

Perissodactyla.

Equus. Auf den Frontalschnitten hat das hintere Ende des c. g. m. die Form

eines Komma. Sein dorsales Ende vergrößert sich auf den oralen Schnitten und richtet sich gegen den medialen Teil des Mesencephalon. Bald erscheint an seinem dorsalen Teil eine kleine, rasch sich vergrößernde graue Masse (Pulvinar). Sobald der Thalamus gut entwickelt ist, erreicht das c. g. m. sein orales Ende, ist hier eiförmig und dem c. g. lat. und dem Tractus opticus anliegend.

Natantia.

Phocaena (Abb. 10) hat außergewöhnliche Entwicklung des c. g. m. Die hinteren Vierhügel und ihre Arme sind gut ausgebildet. Das hintere Ende des c. g. m. ragt stark



Abb. 10. Phocaena. Mittlerer Abschnitt des c. g. m. besonders mächtig entwickelt. Ventral strahlt der Arm des hinteren Vierhügels ein; dorsal umgibt es der Arm des vorderen Vierhügels.

vor. Mit der Anlagerung an den Vierhügelarm zeigt das c. g. m. eine halb elliptische Gestalt. Bald verwächst es mit seiner ganzen medialen Oberfläche mit dem Mesencephalon, von welchem es ein Drittel der entsprechenden Hälfte der Ausdehnung c. g. m. nimmt den größten Teil der dorsalen und medialen Oberfläche des Mesencephalon ein von welchem er ein Drittel der entsprechenden Hälfte der Ausdehnung einnimmt. Über seiner dorsalen Oberfläche verlaufen die Fasern des vorderen Vierhügelarmes.

Das c. g. lat. vergrößert sich, bleibt aber viel kleiner als das c. g. m. Letzteres ist oval, eiförmig und dorsal von dem Pulvinar begrenzt, medial vom Thalamus, ventral vom vorderen Ende des hinteren Vierhügelarmes, latero-dorsal vom c. g. lat.

Marsupiala.

Macropus (Fam. Macropodidae). Das kaudale Ende ist unregelmäßig eiförmig, mit seiner dorso-ventralen Längsachse dem hinteren Vierhügel angelagert.

Bald vergrößert es sich und differenziert sich zunächst in zwei Kerne (einen kleinen medialen und einen großen lateralen). Später findet man vier Kerne: 1. der mediale Kern ist dorso-ventral verlängert, 2. der ventrale Kern liegt lateral von der

ventralen Hälfte des ersteren, 3. der dorsale Kern befindet sich über dem vorhergehenden, 4. der laterale Kern hat einen kleinen Umfang, ist dreieckig und liegt an der lateralen Seite des ventralen Kernes.

Auf den oraleren Schnitten findet man nur den lateralen und medialen Kern, letzteren in Form eines Halbkreises, außen dem c. g. lat. angelagert.

Das vordere Ende des c. g. m. hat die Form eines Kartenherzes mit dem Hilus dorso-medial gerichtet. Es ist dem ventralen Teil des Pulvinar und dem c. g. lat. angelagert.

Phascolarctus zeigt eine ähnliche Morphologie.



Abb. 11. Phalangista vulpina. Mittlerer Abschnitt des c. g. m., das durch Markfasern in 3 Kerne unterteilt ist: ein medianer, ein lateraler und ein dorsolateraler.

Phalangista vulpina (Abb. 11) ist jenes Tier, bei welchem wir die relativ höchste Entwicklung des c. g. m. gefunden haben.

Das kaudale Ende ist freigestellt und verbindet sich mit seiner ganzen medialen Oberfläche mit dem Mesencephalon.

Hier ist es eiförmig, dorsalwärts lang zugespitzt. Markfasern teilen es in drei Regionen, in einen medialen und zwei laterale, übereinandergestellte Kerne.

Bald vergrößert sich das c. g. m. bedeutend, hauptsächlich in seinem medialen Kern und nimmt so den größten Teil des Mesencephalon ein.

Wenn das c. g. lat. und das Pulvinar erscheinen, liegt das c. g. m. ventral von diesen und setzt sich aus zwei Kernen zusammen, von welchen der eine lateral, der andere medial ist. Der letztere wird als Corpus parageniculatum betrachtet.

Parameles. Das c. g. m. ist weniger entwickelt als bei den vorher erwähnten Tieren. Es hängt an dem lateralen Teil des Mesencephalon. In mittlerer Höhe wird es

von Markfasern in vier Kerne geteilt: zwei zentrale eiförmige Kerne, ein dorsaler lateraler bilden einen Kreis um die ersteren.

Didelphis. Das c. g. m. hat eine trapezoide Form, die große Breite ventral. An seinem medialen Ende erscheint auf den oralen Schnitten sehr deutlich das Corpus parageniculatum mediale.

Dasyurus ursinus zeigt eine ähnliche Morphologie.

Zusammenfassung.

Wenn man einen Überblick auf die Entwicklung des c. g. m. bei den von mir untersuchten Ordnungen der Säuger wirft, ist man gelegentlich überrascht von den Größendifferenzen, welche zwischen denselben bestehen.

Schon bei den Affen stellt man eine relativ mächtigere Entwicklung als bei den Menschen fest. Diese größere Entwicklung ist teilweise begründet in der geringeren der Thalamuskerne. Selbst wenn man einen Vergleich zwischen der absoluten Größe des c. g. m. beim Menschen und bei den Affen anstellt, kann man sagen, daß es bei den letzteren größer ist, besonders wenn man die Größe des Körpers des Tieres in Rechnung stellt. Die Zunahme des Volumens der Hirnrinde unter den zentralen Kernen beim Menschen hat als Folge eine Verdrängung des c. g. m. gegen das Innere des Mesencephalon, während es bei den Affen viel länger an der Oberfläche bleibt.

Die Karnivoren und besonders der Hund besitzen ein viel größeres c. g. m. als der Mensch und die Affen. Es ist ganz außen am lateralen Abschnitt des Mesencephalon gelegen, wo es gegen seine orale Partie einen deutlichen Vorsprung bildet. Es dringt in das Innere, indem es sich gegen die Medianlinie des Hirnstammes wendet.

Die Rhodentia unterscheiden sich von der vorhergehenden Ordnung durch eine kleinere Entwicklung. Das c. g. m. bildet keinen äußeren Vorspung des Mesencephalon.

Die Proboscidea, von denen wir den indischen Elephanten studiert haben, bilden viele Einzelheiten, deren jene der Form und Größe bemerkenswert ist.

Artyodactyla: Unsere Bilder von Schwein und Rind zeigen eine genügend große Entwicklung des c. g. m., besonders in seiner oralen und dorsalen Partie.

Eine der größten Oberflächen des c. g. m. an Frontalschnitten, und zwar relativ und absolut, haben wir bei den Natantia gefunden.

Die Mikrophotographie, die wir reproduzieren, zeigt das c. g. m. ungefähr entsprechend seinem mittleren Abschnitt. Es wird zweimal größer an den oralen Abschnitten.

Die allgemeine Meinung geht dahin, daß die Wassersäuger kein feines Gehör haben. Aber man muß zugeben, daß das Vorhandensein eines so großen c. g. m. mit einer besonderen Entwicklung des Gehörsinnes übereinstimmt, oder man müßte glauben, daß es bei diesen Tieren ein für die Gleichgewichtserhaltung des Körpers bestimmtes Zentrum gebe, das hier liege. Es ist wohl sicher, daß die Orientierung und das Gleichgewicht des Körpers des

Wassersäugers eine große Rolle in der Physiologie und der Organisation ihres Nervensystems spielen. Wir können nur eine derartige Annahme über die Bedeutung der großen Entwicklung des c. g. m. machen, aber man kann hinzufügen, daß Hatschek und Schlesinger bei Tieren von gleicher Ordnung, bei dem Delphin, eine analoge Organisation gefunden haben.

Die Marsupialia charakterisieren sich durch differente Größenverhältnisse des c.g.m. Während das Känguruh (macropus), Phascolarctus, Parameles, Didelphis, Dasyurus, eine mittlere Entwicklung aufweisen, finden wir im Gegensatz dazu bei Phalangista vulpina eine bemerkenswerte Entwicklung. In seinem oralen Abschnitt repräsentiert das c. g. m. an Frontalschnitten ein Viertel der Oberfläche des Mesencephalon.

Die Kerne.

Eine aufmerksame Beobachtung des c. g. m. läßt eine mehr oder minder deutliche Unterteilung in mehrere Kerne erkennen. Wir erwähnen schon hier, daß das klassische c. g. m., wie wir später noch ausführen werden, auch noch benachbarte nervöse Formationen erkennen läßt, die ihm auch anzugehören scheinen. Die höheren Affen haben auch, wie der Mensch, zwei Kerne, deren einer ventral, der andere dorsal liegt. Der ventrale Kern erscheint am hinteren Pol des c. g. m., und verschwindet im Beginn seiner oralen Hälfte, während der dorsale Kern den oralen Pol besetzt und nicht bis zum kaudalen Ende reicht. Oft ist der dorsale Kern in seiner oralen Partie durch drei mediale Lamellen unterteilt.

Zwischen den beiden Kernen, dem ventralen und dorsalen, findet man ein wichtiges Bündel markhältiger Fasern, die vom Arm des c. g. m. stammen und vielleicht auch, wie Cajal glaubt, vom Lemniscus lateralis. Der dorsale Kern wird auch durchsetzt von Fasern des Arms des vorderen Vierhügels und vermutlich solchen des Lemniscus lateralis.

Bei den Chynopithecini ist die Teilung in zwei Kerne weniger deutlich, und das gilt auch für die tieferstehenden Affen.

Die Prosimii besitzen, trotz der Größe der Entwicklung des c. g. m., keine deutliche Unterteilung in zwei Kerne.

Bei den Karnivoren kann man an Nissl-Schnitten drei Zellgruppen erkennen, deren mittlere an den oraleren Schnitten die Tendenz hat, sich besonders gegen das Innere des Mesencephalon auszubreiten. Diese Zellgruppen haben keine genügende Selbständigkeit, um sie in Kerne zu isolieren.

Rhodentia, Proboscidea, Artyodactyla zeigen eine deutliche Unterteilung in drei oder vier Kerne (ventraler, dorsaler, medialer Kern). Die Natantia haben ein besonders entwickeltes c. g. m., das an Markscheidenpräparaten ungeteilt erscheint. Die Marsupialia besitzen vier Kerne, einen dorsalen, einen ventralen, einen medialen, einen lateralen. Nur Phalangista mit seinem enormen c. g. m. besitzt nur zwei Kerne.

Trotz dieser Verschiedenheit der Anzahl der Kerne, die wir bei den verschiedenen Säugern konstatieren, sind die Differenzen sonst nicht große. Man findet dieselben Zelltypen bei allen Tieren. Wenn es eine besonders

deutliche Unterteilung in Kerne gibt, kann man beobachten, daß sie sich von den Unterteilungen in Dorsal- oder Ventralkerne ableiten lassen, die wir beim Menschen oder bestimmten Affen fanden.

Das Überraschendste ist ohne Zweifel der mediale Kern, welcher in bestimmten Fällen sich stark ins Innere ausbreitet. Aber dieser Kern findet sich fast bei allen Tieren in der Form einer Zellgruppe, welche die mittlere und mediale Partie des c. g. m. einnimmt. Schließlich ist es möglich, daß bei vielen Tieren, welche ein stark entwickeltes c. g. m. besitzen, die Unterteilungen an nach Weigert gefärbten Präparaten nicht hervortreten.

Corpus parageniculatum mediale.

Wir bezeichnen mit dem Namen des Corpus parageniculatum mediale eine graue Substanz, die sich medial und oral an das c. g. m. anschließt, und welches an den Markscheidenpräparaten eine deutliche Kontinuität, an den Nissl-Präparaten die gleichen Zellen aufweist, als das c. g. m. Dieses Corpus hat eine große Ausdehnung bei den fleischfressenden Tieren. Weniger mächtig ist es bei den Rhodentiern, wo es durch den mittleren und inneren Kern gebildet wird. Man findet weiters die paragenikulate graue Substanz bei den Marsupialia und Artiodactyla. Phocaena und Phalangista vulpina haben ein c. g. m., welches sich stark gegen die Mittellinie des Mesencephalon ausbreitet, aber das nicht deutlich genug und unterteilt ist. Man kann trotzdem erkennen, daß sein medialer Abschnitt ein ähnliches Aussehen besitzt.

Wir denken, daß dieses Corpus parageniculatum mit dem übereinstimmen dürfte, was Marburg beim Menschen unter dem Namen des Ganglion accessorium des c. g. m. beschrieben hat.

Ganglion intergeniculatum.

Von Monakow hat mit dem Namen des hinteren Kernes des Pulvinar einen Abschnitt dieses letzteren bezeichnet, der zwischen die beiden Corpora geniculata, das mediale und laterale, eingeschaltet ist. Dieser Kern wurde bei den Affen wiedergefunden (noyau δ von C. Vogt) und Malone gibt ihm den Namen einer „Area intergeniculata" in der Meinung, daß seine Zellen zu den benachbarten Kernen gehören, hauptsächlich zu jenen des c. g. lat. Beim Studium dieses Kernes an Nissl-Schnitten ist es leicht zu beobachten, daß seine Nervenzellen sich von den Zellen des c. g. lat. dadurch unterscheiden, daß sie eine geringere Affinität zum Toluidinblau besitzen, und daß sie relativ klein sind. Im Gegensatz sind die Zellen dieses Areals identisch mit den Zellen mittlerer Größe des c. g. m. Bei größeren Affen, wie Cercopithecus, Cynocephalus, deren Mikrophotographie wir abbilden, hat diese Formation eine sehr distinkte Individualität, da sie von einer dichten Kapsel umgeben ist.

Wir werden für dieses Ganglion posterius den Namen der Area intergeniculata oder besser jenen des Ganglion intergeniculatum vorziehen, die besser die Lage und die Formationen bestimmen, denen diese Bildung angehört. Man kann Fasern des Lemniscus lateralis in das Pulvinar verfolgen, ebenso in das c. g. m.

Diese Tatsachen lassen die Annahme zu, daß das Ganglion intergeni-

culatum die gleiche Funktion besitzt, als das c. g. m., zumindestens für einen Teil seines Gebietes.

Die Beziehungen des Ganglion intergeniculatum zum c. g. m. werden deutlicher, wenn man die niederen Säuger studiert. Wir konnten mit dem Ganglion intergeniculatum bei Chirogaleus jene Partie des Pulvinar identifizieren, welche an den kaudalen Schnitten des Mesencephalon aufscheint und die, dorsal am c. g. m. gelegen, einen integrierenden Abschnitt dieses letzteren bildet. Die anderen Säuger bilden in ihrer Mehrzahl Beziehungen eines unmittelbaren Zusammenhanges zwischen dem Ganglion intergeniculatum und dem c. g. m. Die orale Partie dieses Ganglion verbindet sich unmerklich mit dem Rest des Pulvinar. Man kann demnach annehmen, daß das Ganglion intergeniculatum dem c. g. m. zugeordnet sein muß.

Wir haben gefunden, daß das c. g. m. in mehrere Kerne geteilt ist. Man muß daran denken, womit das übereinstimmt. Man wäre versucht, anzunehmen, daß jedem Kern einer der Akustikuskerne entspricht, aber wir haben derzeit noch keinen Beweis dafür.

Aus dem neurologischen Institut der Universität Wien
(Vorstand: Prof. O. Marburg)
und
der Neuro-Psychiatrischen Klinik der Königl. Universität Pavia
(Vorstand: Prof. O. Rossi).

Einige pathologisch-anatomische Bemerkungen über das Zentralnervensystem bei „Myasthenia gravis".

Von
Dr. V. Tronconi.

Mit 3 Abbildungen im Text.

Der pathologisch-anatomische Teil der Erb-Goldflamschen Erkrankung bildet auch heutzutage noch immer eine heiß umstrittene Frage.

Man dürfte wohl annehmen, daß die nach und nach erschienenen diesbezüglichen Mitteilungen in den darauffolgenden keine Bestätigung gefunden haben, oder auch, daß sie als wichtig aber nicht erschöpfend angesehen worden sind.

So findet man zum Beispiel unter anderem, daß die krankhaften Veränderungen des Muskelsystems nicht immer vorliegen, daß also solche an und für sich ganz und gar nicht dazu verhelfen, sich über das Wesen der Begleiterscheinungen dieser Erkrankung klare Rechenschaft ablegen zu können (Booth, Moorhead zitiert nach Oppenheim, E. Levi 1909, Herzog 1917, Heusser 1922, Tramontano 1926, Mc Alpine 1929, Bourgeois 1929 usw.).

Unter den innersekretorischen Drüsen sind vor allem folgende einem eingehenden Studium unterworfen worden:

Die Schilddrüse, die Schilddrüsenkörperchen, der Thymus, die Nebenniere.

Die krankhaften Veränderungen der Schilddrüse sind oft genug als für die Myasthenia nicht spezifisch hervorgehoben worden (Roussy und Rossi 1911).

Die Schilddrüsenkörperchen sind in der Mehrheit der Fälle vollkommen unverändert vorgefunden worden (Haberfeld zitiert nach Oppenheim, Herzog 1917, Curschmann 1931 usw.).

Was die Nebennieren anbetrifft, sind meist unsere Aufmerksamkeit verdienende histologische Befunde nicht erhoben worden (Fraboese und Leschziner 1918, Paullian 1923, Heusser 1922, Westphal u. Meyer 1932).

Des öfteren sind Veränderungen des Thymus mitgeteilt worden; doch fehlt es anderseits nicht an Mitteilungen, in denen diese Drüse ohne Befund vorlag (Kuh und Brand 1913, Hutter 1920 usw.).

Es ist bekannt, daß funktionierende Anteile des Thymus auch bei Erwachsenen anzutreffen sind (Hammar zitiert nach Marburg) und daß Dysfunktionen dieser Drüse ihrerseits Veränderungen anderer innersekretorischer Drüsen, besonders im chromaffinen System (Ferrata 1931) zur Folge haben können.

Einer neuen Hypothese Marburgs nach dürfte dem Thymus eine besondere Rolle im Magnesiumstoffwechsel im lebenden Organismus zukommen, ein Stoffwechselanteil, der bei der Myasthenie tatsächlich zu leiden scheint.

Den älteren Bemerkungen über die im Zentralnervensystem vorgefundenen Veränderungen werden schließlich andere, vollkommen negative Befunde zahlreicher anderer Forscher gegenübergestellt (Oppenheim 1924, Frugoni 1910, Herzog, Pulay, Heusser, P. Marie-Bouttier-Bertrand 1921, Krahmer 1924, Tramontano, Bourgeois usw.).

Es sind letztens wieder positive Befunde von im Nervensystem bei Fällen von Myasthenie angetroffenen Veränderungen veröffentlicht worden. Obige Befunde sind, sei es an den Gefäßen (Querido 1929), erhoben worden, oder auch in Fällen, bei denen die Krankheit den Verlauf einer Enzephalomyeloneuritis (Kononowa 1930) angenommen hatte.

Noch deutlicher hervorstechende Veränderungen der nervösen Elemente sind durch Mott und Barrada (1923) beobachtet worden, besonders an den klein- und großzelligen Elementen des Thalamus.

Biermann und Scharapow (1928) teilen mit, daß die ihnen zur Beobachtung gelangten Veränderungen nicht nur die Nebennieren, sondern auch die Sympathikusganglien angingen.

Es ist dabei hervorzuheben, daß Westphal und Meyer (1931) den durch sie beobachteten Veränderungen keinen übermäßigen Wert beipflichten zu müssen glaubten und im Zusammenhang damit in ihrem Fall negative Schlußfolgerungen zogen.

Trotz alledem ist aber nicht zu verkennen, daß man immer wieder nach der Möglichkeit des Vorhandenseins von Läsionen im Nervensystem bei der Erb-Goldflamschen Erkrankung zurückgreift. Und dies, sei es im vegetativen Anteil im Zusammenhange mit anderen Systemen (Endokrin-sympathisch-muskuläre Theorie von D'Amato, gestützt durch die Forschungen von Marinesco-Sager-Kreindler 1930), oder auch in Gebilden, die dem extrapyramidären System (Calligaris' Hypothese) angehören. Diese zwei Theorien wären mitunter in Einklang zu bringen, sofern man der Kuréschen Behauptung (1931) beipflichten wollte, nach der die Muskelinnervation außer einem zerebrospinalen und sympathischen Faktor, auch einem parasympathischen und einem extrapyramidären anvertraut wäre.

Der größte Teil der Arbeitshypothesen über die Pathogenese der Myasthenie, die wir den zahlreichen Forschern, die sich mit diesem Argument befaßt haben, verdanken, wird jedoch neuerdings von Moussio-Fournier

(1930) als nicht allzu triftig bezeichnet. Derselbe Verfasser aber bemerkt — von der Beobachtung ausgehend, daß die Encephalitis epidemica myasthenieähnliche klinische Bilder zu schaffen imstande sei (Sarbo, Großmann, Paullian, Guillain-Alajouanine-Kalt, Wimmer-Vedmond) —, daß diese Tatsache den Gedanken sehr nahe legt, daß die Erb-Goldflamsche Erkrankung Läsionen im Zentralnervensystem entspricht.

* * *

Bei Vorhandensein derartiger Unsicherheiten morphologischer und theoretischer Natur sollte man noch außerdem vorwegnehmen, daß, wenn auch in zahlreichen Myastheniefällen das Zentralnervensystem untersucht worden ist, den sogenannten vegetativen Zentren und den Kernen des extrapyramidären Systems vielleicht doch nicht jene eingehende Beachtung zuteil wurde, die sie eventuell verdienen könnten, so kann es meines Erachtens nicht verfehlt erscheinen, Resultate eigener diesbezüglicher histologischer Forschungen mitzuteilen.

Diese Studien sind am Zentralnervensystem zweier Fälle von „Myasthenia gravis“ angestellt worden, die ich dank der Liebenswürdigkeit des Herrn Prof. O. Marburg untersuchen konnte, wofür ich ihm an dieser Stelle meinen herzlichsten Dank auszudrücken wünsche.

In beiden Fällen ist, sei es den Kernen der sogenannten vegetativen Zentren im Rhombo-Meso-Diencephalon wie auch den Gebilden des extrapyramidären Systems, meinerseits die größte Aufmerksamkeit geschenkt worden.

Fall 1:

Phil. G., 31 Jahre, Landwirtin, aufgen. 13. Sept. 1931.

Diagnose: Tumor glandulae thymus, Myasthenie.

Patientin war früher immer gesund. Vor drei Jahren litt Patientin durch Wochen an Augenmuskellähmung. Vor zwei Jahren und vor acht Wochen Augenmuskellähmungen. Dann beschwerdenfrei bis vor acht Tagen. Vor acht Tagen erkrankte Patientin an Schluckbeschwerden, die sich so weit steigerten, daß sie überhaupt keine Nahrung mehr zu sich nehmen konnte. Auch sprechen konnte sie nicht.

Status: Hochgradig abgemagerte Patientin mit auffallender Schwäche der gesamten Muskulatur. Patientin ist unfähig, sich kurze Zeit im Bett aufzusetzen und kann kaum einige Worte niederschreiben, da sie sofort ermüdet. Die Sprache der Patientin ist unverständlich, nur einzelne Worte am Anfang des Satzes artikuliert sie; die übrigen Worte werden nicht artikuliert, sind unverständlich und ganz leise.

Vom übrigen Nervenstatus: Schädel nicht klopfempfindlich, psychisch frei. Pupillen weit, reagieren auf Licht, Konvergenzreaktion positiv.

III, IV, VI Augenmuskel frei. Levatorparese rechts.

V Sensibilität im Gesicht anscheinend ungestört (?), Kornealreflex negativ. VII rechts paretisch.

VIII kein Nystagmus; scheint gut zu hören.

XII Zunge wird gering bewegt, keine auffallende Atrophie.

Gaumensegel wird gehoben.

Extrem.: P. S. R., A. S. R. vorhanden.

Babinski negativ.

Atmung vorwiegend kostal.

Harnbefund: Alb. und Sacchar. schwach positiv.

Wassermann-Reaktion: nicht eindeutig.

Blutentnahme zur Magnesiumuntersuchung Child-Spital: Magnesium 1,60 mg%. Elektrische Untersuchung ergibt myasthenische Reaktion (Bizeps).

13. September: Fütterung mit Nasensonde.

14. September: Patientin starb an Schwäche der gesamten Muskulatur. Strychnin, Kardiaka, Ephetonin — ohne Erfolg.

Sektionsbefund: Tumor glandulae Thymus.

Histologischer Befund.

Thalamus. In seiner ganzen Ausdehnung bietet dieser Kern große und kleine Zellen in meist gutem Zustande; die Ränder erscheinen klar, die chromatische Substanz relativ reich vertreten, in regulärer Anordnung. Der Kern erscheint gut sichtbar, bläschenhaft, mit einem Nukleolus und einer sichtbaren Membran ausgestattet; er liegt gewöhnlich in der Zellmitte, manchmal aber auch in äußerster Randlage. Keine übermäßige Vermehrung des intrazellulären Fettpigments. Die Gliazellen weisen keine sichtbaren Zeichen von Proliferation auf, sammeln sich oft in der Nähe oder rund um die Pyrenophoren an, so daß man manchmal den Eindruck einer Pseudoneuronophagie gewinnt. Es sind jedoch hie und da auch einige wahre, wenn auch seltene Neuronophagievorgänge zu erblicken. Die Gefäße sind prall mit Blutkörperchen gefüllt. Die größeren Gefäße sind oft von Zellanhäufungen umsäumt; es ist nichts von Zerstörungsprodukten wie auch nichts von einer übermäßigen Anhäufung von Pigmentsubstanz zu merken; es fehlen jedwede Symptome von Blutaustritt und perivaskulärem Ödem.

Gleichsinnige Befunde wurden auch in jenen parathalamischen Gebilden erhoben, die die Bezeichnung „ungewisse Zonen“ oder „grillagée-Zonen“ tragen.

Corpus striatum. Die diesem Gebilde angehörenden Nervenzellen weisen keine zahlenmäßige Verminderung auf, wenigstens nicht an Hand von Vergleichen, die mit Kontrollpräparaten angestellt worden sind.

Die kleinen Zellen weisen ein körniges, gut gefärbtes Protoplasma auf. Ihr Kern ist gut sichtbar und in der Zellmitte gelagert, mit einem Nukleolus und einer Membran ausgestattet. Auch den großen Zellen ist keine besondere Veränderung anzumerken; das Protoplasma hat ein vakuolisiertes Aussehen, obgleich man darin sehr gut die chromatischen Zonen unterscheidet. In manchen Pyrenophoren ist die chromatische Substanz auf einige wenige, peripher gelagerte Zellen reduziert, der Kern ist meist zentral, mit einem homogenen, manchmal hyperchromatischen Nukleolus; die Membran erscheint schwer

erkennbar. Kein übermäßiges Quantum intrazellulären Pigments vorhanden. Die Zwischensubstanz erscheint hie und da verdichtet, ohne daß es sich dabei um eine wahre Vermehrung des Protoplasmas handeln würde. Es sind manchmal Erscheinungen einer perineuronalen Satellitose sowie auch seltene Vorgänge einer mäßigen Neuronophagie zu verzeichnen. Rund um die Gefäße ist von Zellinfiltraten und hämorrhagischen Vorfällen nichts zu erblicken, während das Grundgewebe, in nächster Nähe der Gliazellen und der perivaskulären Elemente, besonders im Pallidum, zahlreiche, verschieden große Körnchen amorpher Substanz aufweist.

Substantia nigra. Die Nervenzellelemente dieses Kerns bieten einen Anblick, der von dem als normal geltenden sich fast durch nichts unterscheidet. Einige Pyrenophoren weisen zwar eine gewisse Armut an Melaninpigment auf, aber andere sind damit reich ausgestattet; daß man einen solchen Befund nicht überschätzen darf, beweist der Vergleich mit den Kontrollpräparaten, in denen er ebenfalls zu erheben ist. Glia ohne besonderem Befund.

Nucleus ruber. Die Nervenzellen, meist gut erhalten, Form und Ränder o. B. Ihre chromatische Substanz ist an der Peripherie des Zelleibes gelagert, während der Kern in der Mitte ruht. Die Zwischensubstanz ohne besonderen Befund.

Nucleus dentatus. Längs des ganzen grauen Bändchens findet man die Zellen in einer einförmigen Anordnung. Die Form erscheint regelmäßig, der Kern, der nicht immer zentral gelegen zu sein braucht, ist gut sichtbar, was auch für die diesbezügliche Membran und den Nukleolus gilt. Mäßiges Quantum an intrazellulärem gelbem Pigment vorhanden. Es gibt manchmal ziemlich kleine atrophische Zellen zu sehen, die einen dunklen, homogen gefärbten Kern aufweisen.

Was das Gliagewebe anbetrifft, sind keine besonderen Veränderungen angetroffen worden, wenn man von einer Anhäufung von zwei oder drei Kernen absieht, wobei man aber auch nicht von Rosettenform sprechen kann. Die Blutgefäße strotzen von Blutkörperchen; in nächster Nähe sind aber weder Blutaustritt noch besondere Veränderungen der Nachbargewebe zu merken. Keine Pseudokalkkonkremente.

Nucleus supraopticus. Die Zellen dieses Kerns in gutem Zustand erhalten; die tigroide Substanz ist ziemlich regelmäßig an der Peripherie des Pyrenophorus verteilt vorgefunden worden. In manchen Zellen sind Vakuolen zu bemerken. Der Zelleib weist im allgemeinen regelmäßige, manchmal aber auch unregelmäßige Konturen auf. Der mehr oder weniger zentral gelegene Zellkern gibt keinen Grund zur Vermutung einer veränderten Struktur, erscheint vielmehr klar und ziemlich bläschenhaft. Nukleolus und Membran ebenfalls gut sichtbar.

Keine abnorme Neurogliavermehrung.

Die Blutgefäße, die bereits in den entsprechenden Kontrollpräparaten zahlreich und reich verflochten erscheinen, weisen im untersuchten Fall eine breite und mit Blutkörperchen gefüllte Lichtung auf. Von besonderen

Zerstörungsprodukten nichts zu merken; Entzündungselemente nicht vorhanden.

Nucleus paraventricularis. Die hier vorhandenen Nervenzellelemente weisen eine mannigfaltige (länglich, rundlich, birnenhaft) Form auf, ihr Rand erscheint oft undeutlich. Die tigroide Substanz liegt hier an der Zellperipherie, dort wieder rund um den Zellkern. Dieser ist meist der Peripherie zu gelagert. Die Nervenelemente enthalten äußerst karge Mengen an gelbem Pigment. Die Gliaelemente und die Gefäße bieten keinen Anhalt zu Befunden, die man nicht in den Kontrollpräparaten antreffen würde.

Corpus mammillare. Die Zellelemente dieses Kerns, sei es, daß es sich um seinen klein- oder auch großzelligen Anteil handeln würde, bieten nicht viel an Befunden, die nicht schon bei anderen Kernen erhoben worden wären.

Es handelt sich demnach um Zellen wechselnder Form, arm an chromatischer Substanz, die, sei es in wenigen Schollen, sei es aus feinen Körnchen, besteht. Der Kern erscheint klar, relativ umfangreich, der Nukleolus und die Membran gut sichtbar. Keine Vermehrung an intrazellulärer Pigmentsubstanz. Neurogliaelemente o. B. Rund um die mit Blut gefüllten Gefäße sind weder Zerstörungsprodukte noch Pseudokalkkonkremente anzutreffen.

Corpus subthalamicum Luysii. Mäßig große Zellen, enthalten meist feinkörnige Nissl-Substanz, der Peripherie zu sind auch einige Schollen anzutreffen. Der Kern sticht klar ab, der Nukleus ist homogen. Gliaelemente und Gefäße weisen keine besonderen Veränderungen auf.

Nuclei tuberis. Kleine Zellen, karg mit chromatischer Substanz ausgestattet, weisen ziemlich unregelmäßige Ränder auf. Der Zellkern erscheint klar, das Zellnetz undeutlich, der Nukleolus hyperchromatisch. Über Neuroglia, betreffs Zahl und Struktur, nichts auszusagen. Zerstörungsprodukte in der Nachbarschaft der Gefäße fehlen (Abb. 1).

Nucleus tubero-mammillaris. Pyrenophoren mäßiger Größe, mannigfaltiger Form, mit deutlichen Rändern, seltene und an die Peripherie verbannte Nissl-Schollen. Der Kern ruht im Zentrum, erscheint mehr oder weniger klar. Äußerste Armut an intrazellulärem Pigment. Das Zwischengewebe bietet nichts Merkwürdiges.

Mit der Bielschowsky-Methode sind keine merklichen Veränderungen ans Licht zu bringen, die nicht den Schwierigkeiten, die diese Methode an und für sich in diesen Regionen bietet, zuzuschreiben wären (Gagel) und die überdies sich durch nichts von den in den zahlreichen Kontrollpräparaten erzielten Befunden unterscheiden.

Nucleus Nervi hypoglossi. Die Nervenzellen dieses Kerns weisen oft an der Peripherie die tigroide Substanz in kranzförmiger Verteilung auf, während das Zellzentrum davon frei bleibt. Es sei dahingestellt, ob diesem Befunde der Wert eines pathologischen zukommt, da Reaktionserscheinungen seitens der interstitiellen Substanz fehlen und Proliferationsanzeichen abnormer Elemente in der Nachbarschaft der Gefäße vermißt werden.

Nucleus Roller. Rundliche und kugelförmige Zellen. Die Nissl-Schollen sind an die Peripherie verbannt, wo sie einen feinen Kreis bilden; manchmal sind sie auch an der Peripherie nicht zu finden. Der Kern erscheint oft exzentrisch gelagert, ziemlich umfangreich. Der Neurogliaverband weist keine Proliferierung auf.

Nucleus intercalatus Staderini. Die Pyrenophoren enthalten im Zentrum keine Tigroidsubstanzschollen; der Kern, welcher klein oder auch groß sein kann, erscheint bleich, oft exzentrisch verlagert. Befund abnormen Quantums an Zellpigment war nicht zu erheben.

Nucleus dorsalis Nervi vagi. Die Zellen erscheinen klein, kugelförmig, rund oder eiförmig, karges Quantum an Protoplasma, wie auch an

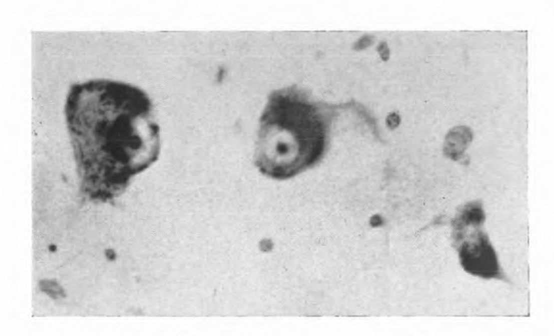


Abb. 1. Fall I. Zellen aus den Nuclei tuberis. Nissl-Färbung. Obj. 40 mm, Zeiss Oc. 2, Camera 56 cm.

chromatischer Substanz. Der Zellkern ist klar sichtbar, sein Bau regulär. Kein endozelluläres Pigment zu beobachten.

Nuclei funiculorum posteriorum (seu funiculi gracilis et cuneati). Einige in kleiner Anzahl vorhandene Zellen weisen im Zentrum des Zelleibes eine klare, bleiche Protoplasma-Zone auf, die homogen gefärbt erscheint. Die Nissl-Schollen sind meist an die Zellperipherie verbannt. Der ziemlich kleine Kern erscheint homogen und hat seinen Sitz ebenfalls an der Peripherie, wo er sich mit dem Protoplasma zu vermischen scheint. Kein intrazelluläres Pigment vorhanden. Die übrigen Zellen sind jedoch gut erhalten. An der Zwischensubstanz ist kein besonderer Befund zu erheben.

Nucleus radicis descendentis trigemini. Ziemlich kleine Zellen von etwa unregelmäßiger Form, bleich, mit einem großen, bläschenhaften Kern ausgestattet.

Nucleus ambiguus. In den Zellen regelmäßig verteilte tigroide Substanz. Kein pathologischer Befund.

Nucleus funiculi lateralis. Ziemlich kleiner Zelleib mit klarem Kern und Nukleolus. Neuroglia o. B.

Nuclei substantiae reticularis. Die Zellen erscheinen ziemlich klein, rundlicher Form, protoplasmaarm. Die Nissl-Schollen sind nicht sehr klar, aber doch vorhanden. Zellkonturen gut sichtbar. Hie und da sind auch

formlose Zellen mit bläschenhaftem Protoplasma und zentraler Chromatolyse zu erblicken. Der bleiche Kern hat peripheren Sitz. Ansehnliches Quantum an intrazellulärem Pigment vorhanden. Keine Anzeichen von Proliferierung im Neurogliagebilde (Abb. 2).

Nucleus paraolivaris dorsalis et ventralis. Gut erhaltene Zellgebilde, in denen chromatische Schollen vorhanden oder abwesend sein können. Der Kern erscheint normal.

Oliva bulbaris. Die diesem Gebilde angehörenden Zellen weisen, wie

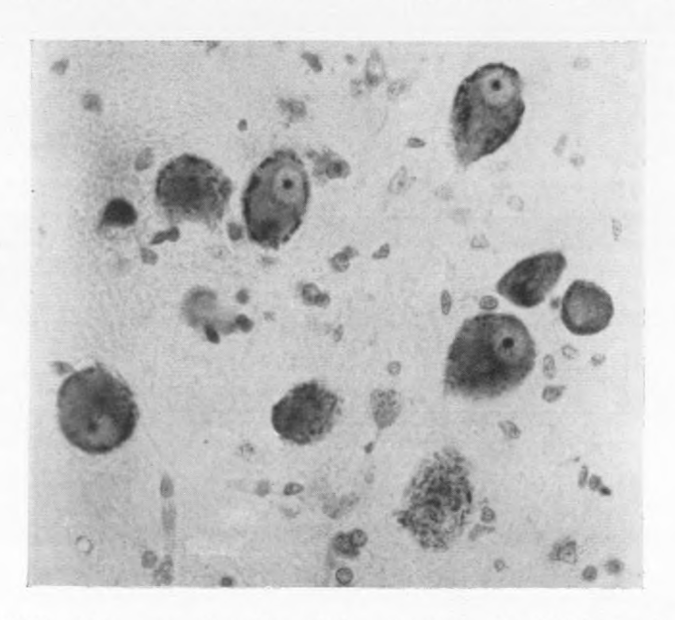


Abb. 2. Fall I. Zellen aus den N. subst. reticularis. Nissl-Färbung. Obj. 40 mm, Zeiss Oc. 2, Camera 57 cm.

man es oft in den Kontrollpräparaten zu sehen gewöhnt ist, ziemlich unklare Ränder auf, sind mehr oder weniger rundlicher Form; relativ hoher intrazellulärer Pigmentgehalt. Der Kern ist oft der Peripherie zu verlagert, seine Struktur scheint normal. Im Neurogliagebilde nichts Besonderes zu erblicken.

Nucleus arcuatus pyramidalis. Mit klaren Rändern ausgezeichnete Zellen, in denen die chromatische Substanz unregelmäßig, der Peripherie zu, gelagert erscheint. Der Kern ziemlich bläschenhaft, seine Struktur erscheint normal, der Nukleolus ist homogen.

Was die übrigen Kerne der Medulla oblongata und des Pons (Nucleus Nervi trochlearis, Nervi facialis, Nervi vestibularis et cochlearis usw.) anbetrifft, sind keine grundsätzlichen Unterschiede den anderen schon beschriebenen Zellkomplexen gegenüber vorgefunden worden. Es ist ferner zwischen den obgenannten Befunden und den in den Kontrollpräparaten er-

hobenen, die Individuen entstammen, in denen der Exitus an Hand von das Nervensystem nicht betreffenden Erkrankungen eingetreten, kein besonderer Unterschied zu merken gewesen.

An Hand von Silberimprägnierungsmethoden erscheint die Zeichnung des neurofibrillären Apparates bei den verschiedenen Zellgruppen wohl markiert; dies gilt im besonderen Maße für die Zellen der motorischen Kerne (Kern des XII, Nucleus ambiguus usw.), des Nucleus dorsalis Nervi vagi, des Nucleus fasciculi cuneati. Aber auch in den anderen Zellgruppen (Oliva bulbaris und Nuclei paraolivares, Nuclei substantiae reticularis usw.) sind den Neurofibrillen keine wesentlichen Veränderungen anzumerken.

Im Grundgewebe sind an den Nervenfasern keine Läsionen zu beobachten; Argentophiliezonen fehlen.

Fall 2 (Psych. Klinik u. Abteilung Allg. Krankenhaus, Wien — Professor Pötzl):

F. K., 46 Jahre, Lehrerin.

Diagnose: Myasthenia.

Krankengeschichte-Zusammenfassung.

Familien Anamnese negativ. Sonst war Patientin immer gesund. Menses regelmäßig, ohne Beschwerden. Kein Abortus, kein Partus. Keine Kinderkrankheiten. Venerische Affektion negiert Patientin. Vor drei Jahren erkrankte Patientin an Zwangsneurose (Diagnose des Prim. Höllwarth). Mit dem Beginne der jetzigen Erkrankung im Jänner dieses Jahres traten die zwangneurotischen Beschwerden zurück. Mit der Verschlechterung des körperlichen Zustandes kamen die Zwangsgedanken nur selten auf. Im Jänner dieses Jahres hatte Patientin starke Schmerzen im ganzen Kopf und den Gelenken der Extremitäten. Dann wurde Patientin „rauschig", ein benebeltes Gefühl stellte sich im Kopf ein. Dieses Gefühl trat auffallweise auf und dauerte stundenlange. Es tritt in den letzten zwei Wochen seltener auf. Im Februar stellten sich Schluckbeschwerden ein. Bald darauf trat „Brennen in den Augen" auf. Im Mai fielen die Augen zu, wenn Patientin längere Zeit schaute. Im Juni trat zeitweises Doppelsehen auf, die Doppelbilder waren nebeneinander. Seit zwei Wochen kein Doppelsehen. Im Juli waren die Schluckbeschwerden besonders stark. Gleichzeitig begann die Sprachstörung. Patientin stieß beim Sprechen mit der Zunge an. Die Störung dauerte nur einige Wochen, ist vor einer Woche neuerlich aufgetreten.

Status: Mittelgroße Patientin von kräftigem Knochenbau, schwach unterentwickelter Muskulatur. Keine abnorme Druck- und Klopfempfindlichkeit. Pupillen reagieren auf Licht prompt, Konvergenzreaktion angedeutet. Keine Doppelbilder. Augenbewegungen nach oben und unten undurchführbar, seitwärts nur in sehr geringem Umfange durchführbar. Ptosis beiderseits. Hochgradige Schlaffheit der Gesichtsmuskulatur. Zu mimischen Bewegungen kommt es nur in sehr geringem Grade.

Sensibilität aller Qual. intakt. Korneal- und Konj.-Reflex beiderseits positiv. Bei grober Prüfung normales Hörvermögen.

Gaumensegel symmetrisch, schlaff, schlecht gehoben. Gaumen- und Rachenreflex positiv.

Hochgradige Schluckstörungen.

Zungenbewegungen frei. Sprache sehr undeutlich, verwaschen, lallend, morgens besser als abends.

Myasthenische Reaktion bei elektrischer Prüfung der VII-Muskulatur.

Obere und untere Extremitäten: Motorische Kraft beiderseits gut, mäßige Ermüdbarkeit. Tonus beiderseits normal.

Keine myasthenische Reaktion.

Sensibilität aller Qualitäten intakt.

Reflex: Babinski-Oppenheim negativ. P. S. R. und A. S. R. beiderseits positiv, r. = l. Idem Bizeps- und Trizepsreflex.

Gang unauffällig, Romberg negativ.

14. Dezember 1928. Objektiv Status idem wie oben.

30. Jänner 1929. Keine Veränderung. Patientin muß nach wie vor täglich zweimal mit der Sonde gefüttert werden.

8. Februar 1929. Seit gestern klagt Patientin über vorübergehende Atemnot.

28. Februar 1929. Atemnot, sehr schlechter Schlaf, Körpergewichtszunahme 40 dkg, Temperatursteigerung bis 37,8° C; Kopfschmerzen, Brechreiz.

1. März 1929. In der Nacht andauernde Atemnot, Beklemmungen, Patientin wird leicht livid verfärbt. Starke Zyanose, Puls 60, Temperatur 38° C. Exitus.

Pathologisch-anatomische Diagnose (Path.-anatom. Institut, Allg. Krankenhaus, Wien): Pneumonia lobularis lobi inferioris pulmonis utriusque. Bronchitis muco-purulenta diffusa. Thymus hyperplasticus persistens.

Histologischer Befund.

Thalamus opticus. Es ist in den Zellelementen dieses Gebietes nichts aufzufinden, was nicht auch in Schnitten des Thalamus durch andere Erkrankungen ad exitum gekommener Individuen auffindbar wäre. Der einzige Unterschied wäre wohl dadurch gegeben, daß, im Gegenteil zum erstbesprochenen Fall, die Pyrenophoren hier eine ansehnliche Menge an Pigmentsubstanz enthalten; Neuronophagiebefunde sind ziemlich oft zu erheben. Es ist jedoch zu beachten, daß zahlreiche Zellen gut erhalten sind. Die Neurogliaelemente scheinen vermehrt zu sein; es sind aber keine pathologischen Gebilde zu erblicken. Rund um die Gefäße und die Kapillaren, wo beide ziemlich große Lichtungen aufweisen und mit Blutkörperchen gefüllt sind, sind keine besonderen Veränderungen feststellbar.

Corpus striatum. Sei es die kleinen wie auch die großen Zellen des Striatum o. B., wenn man von einer mäßigen Anhäufung der Fettsubstanz in den großen Zellen Abstand nimmt. Glia weist keine besonderen Verände-

rungen auf. Die Gefäße strotzen von roten Blutkörperchen; in der Nachbarschaft fehlt jedoch jedwedes Anzeichen von Blutaustritt oder Entzündungselementen. Ziemlich häufig hingegen sind kleine Haufen amorpher, im Grundgewebe verstreuter Substanz anzutreffen.

Das obige gilt auch für das Pallidum, wenn auch im letztgenannten Gebilde die Menge von Pigmentkonkrementen reicher zu sein scheint.

Nucleus ruber. Den Kontrollpräparaten gegenüber scheinen die Zellen dieses Gebietes an Zahl karg zu sein. Neben gut erhaltenen Pyrenophoren sieht man deren andere, mit zackigen Rändern, wobei die tigroide Substanz ganz abwesend sein kann oder nur durch wenige an der Peripherie gelegene Körnchen vertreten ist. Der Kern kann mehr oder weniger runde Form besitzen, liegt exzentrisch, ist bläschenhaft und klar, die Membran und der Nukleolus scheinen gut sichtbar. Einige Nervenzellen sind mit doppeltem Kern ausgestattet. Das intrazelluläre Fettpigment ist nur kärglich vertreten. Satellitosebefund nicht selten; manchmal hat man sogar den Eindruck ziemlich deutlicher Neuronophagievorgänge.

Das Neurogliagewebe könnte auf den ersten Blick hin vermehrt erscheinen und mehrere Gliazellen treten zu Gruppen von drei Elementen zusammen, allerdings ohne dabei das Aussehen wahrer Gliarosetten anzunehmen. Die Gefäße o. B.

Substantia nigra. Die Zellen erscheinen hier gut erhalten und in nicht verminderter Anzahl. Einige davon enthalten ansehnliche Mengen an Melaninpigment; andere wieder sind vollkommen pigmentfrei. Weder in der Struktur des Zellkerns, noch in der Aufstellung der Nissl-Zonen ist irgend etwas Pathologisches zu merken.

Nucleus dentatus. Keine fühlbare Verminderung an Zahl der Nervenzellen dieses Gebietes. Zusammenfassend kann man wohl behaupten, daß der hier erhobene Befund nicht wesentlich von all dem abweicht, was bei anderen Fällen über den Nucleus dentatus ausgesagt worden ist (siehe Tronconi).

Corpus subthalamicum Luysii. Zellgebilde mäßiger Form, mannigfaltig mit regulären Konturen ausgestattet. Die chromatische Substanz weist im allgemeinen eine pulverähnliche Struktur auf; es fehlt hier aber auch nicht an Zellen mit ziemlich großen Nissl-Zonen. Der Zellkern, rund oder eiförmig, sitzt in mehr oder weniger zentraler Lage, der Nukleolus ist hyperchromatisch. Ziemlich große Mengen an fettem intrazellulärem Pigment zu verzeichnen.

Glia in nur scheinbarer Zahlvermehrung. Es sind Gebilde pathologischen Sinnes nicht vorzufinden. Neuronophagieprozesse fehlen. Rund um die mäßig mit Blut gefüllten Gefäße ist eine Anhäufung amorpher Substanz zu vermerken, deren Färbungseigenschaften jenen des intrazellulären Fettes gleichen. Keine Pseudokalkablagerung, keine Anhäufung von Infiltrierungselementen.

Nucleus Nervi hypoglossi. Merkliche Verminderung an Zahl der Nervenzellen. Den übrigen ist eine relativ normale Struktur eigen. In manchem Pyrenophorus sind die tigroiden Schollen bis auf wenige reduziert und

liegen an der Peripherie. Dessenungeachtet sind keine Anzeichen besonderer Schädigung des Zellkörpers vorhanden; es ist hier das Fettpigment im mäßigen Quantum enthalten. Der Kern liegt zentral und erscheint normal. Das Neurogliagewebe läßt nichts Pathologisches vermuten.

Nucleus dorsalis Nervi vagi. Die Ränder der Pyrenophoren erscheinen ziemlich unregelmäßig, die tigroide Substanz karg. Der meist dunkle Kern liegt in der Mehrheit der Fälle an der Peripherie. Nichts spricht für das Vorhandensein überstandener entzündlicher Prozesse. Das Verhalten der Zwischensubstanz kann als normal bezeichnet werden.

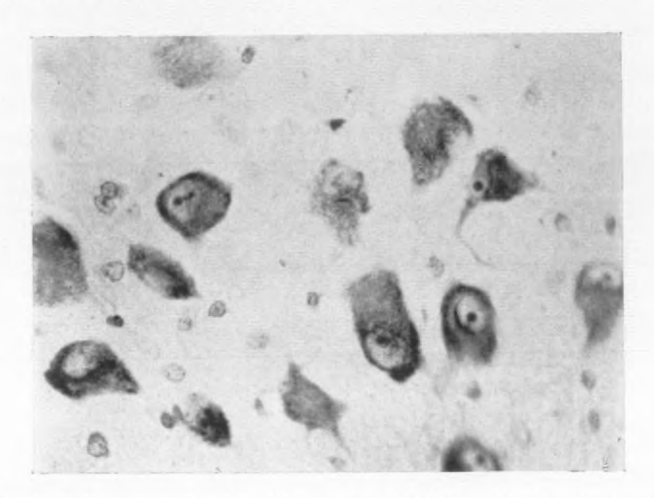


Abb. 3. Fall II. Zellen aus den Nuclei subst. reticularis. Nissl-Färbung. Obj. 40 mm, Zeiss Oc. 2, Camera 57 cm.

Nucleus Roller et Nucleus intercalatus Staderini. Die Pyrenophoren erscheinen in diesen zwei Zentren rundlich und mit spärlicher Nissl-Substanz ausgestattet. Ihr Kern erscheint bläschenhaft und in exzentrischer Lage.

Nuclei substantiae reticularis. Die hier vorhandenen Nervenzellen ähneln mitunter im Befund denen, die im selben Gebilde für den vorangegangenen Fall beschrieben worden sind. Es handelt sich demnach um protoplasmaarme Elemente, die tigroide Substanz enthalten und deren Kern exzentrisch situiert ist (Abb. 3).

Oliva bulbaris. Die Zellelemente dieses Gebietes bieten einen Anblick, den man oft in den zahlreichen Kontrollpräparaten zu beobachten Gelegenheit gehabt hat. Es handelt sich somit um sichtlich unregelmäßige Formen, um ziemlich zackige Konturen, fast völligen Mangel an chromatischen Schollen, exzentrischen Kern. Ansehnliche Mengen von intrazellulärem Pigment. Das Gliagewebe o. B.

Nucleus arcuatus pyramidalis. In einigen Zellen ist vollkommener Mangel an Tigroid-Substanz zu beobachten. Der klare und bläschenhafte Kern

ist nach der Peripherie hin verschoben. Reichliche Mengen an intrazellulärem Pigment. Gliagebilde o. B.

Nucleus Nervi facialis. Zahl und Bau der Zellelemente normal.

Nucleus Funiculi teretis. Die Nervenzellenanzahl ist der Norm gegenüber nur um weniges vermindert. Die noch vorhandenen Pyrenophoren, auch wenn schwere Anzeichen pathologischer Vorgänge nicht ans Licht zu bringen sind, weisen jedoch das Fehlen der Nissl-Substanz im Zentrum auf. Das Zwischengewebe o. B.

Alle anderen Kerne der Medulla oblongata und des Pons sind im histologischen Bilde nicht wesentlich von denen zu unterscheiden, die wir an entsprechenden Stellen des vorigen Falles beschrieben. Den Kontrollpräparaten gegenüber wäre vielleicht zu bemerken, daß in jedwedem eine Zahlverminderung der Nervenzellen nicht zu verkennen sei; dieser Befund jedoch läßt so manches zu wünschen übrig, wobei auch alle anderen Erscheinungen fehlen, die es zulässig erscheinen lassen könnten, den Verdacht auf Läsionen spezifischen Charakters und auf die in Diskussion stehende Erkrankung zurückführbaren Elemente auszusprechen.

Die Silberimprägnierungsmethoden sind nicht imstande gewesen, besondere Schädigungen der intrazellulären Neurofibrillen ans Tageslicht zu bringen. Auch was die Nervenbündel und das Grundgewebe anbetrifft, konnten keine blassen Zonen und auch kein abnormes Vorhandensein argentophiler Substanz beobachtet werden.

Wollen wir nun zusammenfassen, so ließe sich sagen, daß die Untersuchung der diesem Falle angehörenden mikroskopischen Präparate zur Beobachtung führt, daß viele Nervenzellen im allgemeinen einen viel älteren Eindruck machen, als dies mit dem Alter des Individuums erklärbar wäre. Diese Zellen weisen in der Tat oft ein runzliges und verkümmertes Aussehen auf; die Ausläufer weisen wenige Windungen auf und sind überdies oft krampfaderförmig. Relativ reiche Mengen an intrazellulärem Fett bieten einen oft erhobenem Befund.

Zusammenfassung und Schlußfolgerungen.

Da ich, wie bereits vorweggenommen, in beiden Fällen die Absicht hatte, meine Forschungen nur auf dem Felde der eventuell im Zentralnervensystem, und zwar in den vegetativen Zentren und den den extrapyramidalen Gebilden angehörenden Zonen anzutreffenden Veränderungen zu betreiben, werde ich es unterlassen, auf die in anderen Organen (Thymus usw.) erhobenen pathologisch-anatomischen Befunde einzugehen. Ich will es überdies versuchen, meine eigenen Resultate in möglichst kurzer und bündiger Form darzustellen.

Ich möchte an dieser Stelle hervorheben, daß in beiden Fällen, unter den Schädelnerven, der Hypoglossus ein etwas vom Normalen abweichendes Aussehen hatte, was aber auf Grund der Abwesenheit weiterer und besonderer Erscheinungen es nicht ohneweiters als zulässig erscheinen läßt, von einer

wahren pathologischen Veränderung zu sprechen. Bemerkenswert erscheint im Falle K. das Vorhandensein einer frühzeitigen Zellalterung.

In einigen Zentren des extrapyramidalen Systems und der vegetativen Kerne des Dienzephalon und des Rhombenzephalon konnte ich beobachten, daß die Nervenzellen, und, wenn auch wesentlich weniger, die Gliaelemente und die Gefäße histologische Bilder darboten, die scheinbar von denen abwichen, die wir als normal anzusehen gewöhnt sind.

Derartiges und mehr erlaubt jedoch meines Erachtens nicht, den, wenn auch scheinbar triftigen Schluß zu ziehen, daß in den zwei von mir untersuchten Fällen von Myasthenia wahre Läsionen vorliegen, die zu Lebenszeiten und in den primitiven Lebenszeichen sich in den sogenannten vegetativen Zentren und den extrapyramidalen Gebilden eingenistet hätten.

Ganz ähnliche Befunde kann man auch tatsächlich im Zentralnervensystem von Subjekten beobachten, die durch verschiedenste Faktoren ad exitum gebracht worden sind. Meinerseits ausgeführte Kontrollpräparate geben mir das volle Recht zu einer derartigen Behauptung. Dabei soll auch nicht vergessen werden, daß den Schädigungen der Nervenzellen solche der Zwischensubstanzelemente und des Gefäßsystems, wenn nicht in ganz zu vernachlässigendem Maß, nicht entsprechen. Als Stütze dieser meinerseits aufgestellten Behauptungen, was die vegetativen Zentren des Dienzephalon und die Kerne des verlängerten Marks wie auch der Brücke anbetrifft, dienen die erschöpfenden Forschungen Gagels (1928) und Gagel u. Bodechtels (1930). Diesen Verfassern nach ist der Befund von Zellen mit mehr oder weniger ausgesprochen zentralem Mangel an Nissl-Zonen, entsprechend Anhäufung intrazellulären Fettpigments, exzentrischem Kern usw. beileibe nichts Außergewöhnliches. Derartige Befunde müssen besonders scharf gewertet werden, wo es sich nebenbei um längere Zeit in Formalin fixiertes Material handelt.

Gleiche Anfechtungen gelten auch für den Fall jener, wenn auch sehr spärlicher Veränderungen, die die Kerne des extrapyramidären Systems betreffen.

In den zwei vorangegangenen Fällen war es auch mir, gleich Mott und Barrada, zu beobachten gegeben, daß im Thalamus opticus einige Pyrenophoren einem Skleroseprozeß anheimgefallen, während in anderen Neuronophagieprozesse flott vor sich gingen. Derartige Befunde sind aber allzu selten beobachtet und anbei in den Kontrollpräparaten ebenfalls vorgefunden worden.

Ich bin deshalb auch der Ansicht, daß die mäßigen Läsionen, die ich an den Nervenzellen zu beobachten Gelegenheit gehabt, die seltenen Neuronophagieprozesse, spärliche Anzeichen der Gliazellenproliferierung im Corpus striatum, im Nucleus dentatus, in der Substantia nigra, im Nucleus ruber usw. im Sinne der davon zu ziehenden Schlußfolgerungen als negativ zu bewerten sind.

Forschungen neuerer Zeit von Berlucchi (1931), Emma (1930), Tronconi (1932) ist tatsächlich zu entnehmen, daß ähnliche Befunde, wie die durch

mich bei der Erb-Goldflamschen Erkrankung beobachteten, auch bei Individuen, die durch das Nervensystem nicht mitergreifende Krankheiten zugrunde gegangen sind, zu erheben sind.

Meiner Ansicht nach erscheint es logischer und vorsichtiger, zu behaupten, im Einklang mit Westphal und Meyer, daß das Resultat meiner Forschungen an Myasthenia gravis als negativ zu betrachten sei, wenigstens sofern es sich um das anatomisch-morphologische Substrat des extrapyramidalen Nervensystems und der vegetativ-zentralen Kerne handelt.

Literatur:*)

Berlucchi C., Modificazioni del quadro istologico del corpo striato ecc. Riv. patol. nervosa e mentale, Vol. XXXVII, 1931.
Biermann B. N. und B. I. Scharapow, Zur pathologischen Anatomie der Myasthenie. Zeitschr. f. ges. Neurol. u. Psych., Bd. 118, H. 1, 1928.
Calligaris G., Il sistema motorio extrapiramidale. Milano 1927.
Curschmann H., Beobachtung und Stoffwechseluntersuchung bei Myasthenia pseudoparalytica. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. 117/119, 1931.
D'Amato L., Su di un caso di morbo di Erb-Goldflam. Il Policlinico (Sez. Med.), 1921.
Emma M., Contributo alla conoscenza della istopatologia della Substantia nigra. Riv. patol. nervosa e mentale, Vol. XXXVI, F. 3, 1930.
Ferrata A., Le sindromi pluriglandolari. Trattato Italiano di Medicina Interna, Vol. III, 1931.
Fraböse T. F. und H. Leschziner, Über Myasthenia gravis pseudoparalytica usw. Zeitschr. f. klin. Med., Bd. 86, H. 1/2, 1918.
Frugoni C., Della miastenia grave ecc. Riv. crit. di Clin. Med., XI, 1910.
Gagel O., Zur Topik und feineren Histologie der vegetativen Kerne des Zwischenhirns. Zeitschr. f. Anat. u. Entwickl., Bd. 87, 1928.
Gagel O. und G. Bodechtel, Die Topik und feinere Histologie der Ganglienzellgruppen der Medulla oblongata usw. Zeitschr. f. Anat. u. Entwickl., Bd. 91, 1930.
Herzog F., Über die myasthenische Ermüdung auf Grund der Untersuchung usw. Dtsch. Arch. f. klin. Med., Bd. 123, 1917.
Hutter A., Ein Fall von Myasthenia gravis pseudoparalytica. Ref. in Zeitschr. f. ges. Neurol. u. Psych., Bd. 24, 1921.
Kononowa, Zur pathologischen Anatomie und Pathogenese der Myasthenie. Ref. in Neurol. Zentralbl., Bd. 55, 1930.
Krahmer W., Zur Pathogenese der Myasthenie. Ref. in Neurol. Zentralbl., Bd. 35, 1924.
Kuh S. und M. A. Brande, A contributiono the pathology of Myasthenia gravis. The Journ. of nerv. a mental. disease, Vol. 40, 1913.
Kure K., Über die Bahnen des Muskeltonus und deren Endigungen im Muskel. Zusammenfassung, I. Intern. Neurol. Kongr., Bern 1931.
Levi E., Il morbo di Erb-Goldflam è una affezione puramente muscolare. Riv. crit. di Clin. Med., A. X. n. 11/12, 1909.
Marburg O., Zur Pathogenese der Myasthenie. Wiener klin. Wochenschr., Nr. 3, 1931.
Marinesco, Sager und Kreindler, Zur Pathogenese der Myasthenie. Zeitschr. f. klin. Med., Bd. 113, 1930.
Mc Alpine D., A form of myasthenia gravis with changes in the central nervous system. Brain, Vol. LII, 1929.
Mott F. und Y. Barrada, Pathological Findings in the central nervous system of a case Myasthenia gravis. Brain, Vol. XLVI, 1923.

*) Nur die im Text namentlich angeführten Verfasser sind zitiert.

Moussio Fournier J. C., Estudios de clinica medica. Montevideo, 1930.
Oppenheim H., Die myasthenische Paralyse. Lehrbuch der Nervenkrankheiten. Berlin, 1923.
Paullian E. D., Considerations etiologiques sur la myasthenie usw. Bull. et Mem. de la Soc. Méd. des Hosp. de Paris, 1923.
Pierre Marie, Bouttier und Bertrand, Étude anatomo-clinique d'un cas grave de myasthénie d'Erb-Goldflam. Ann. d. Médicine, T. X., 1921.
Pulay E., Über einen Fall von Myasthenia gravis mit Autopsie. Neurol. Zentralbl., Bd. 38, 1919.
Querido A., On myasthenia gravis. Journ. Nerv. and Ment. Disease, 1929.
Roussy G. und I. Rossi, Un cas de myasthénie grave progressive d'Erb-Goldflam. Rev. Neurologique, Nr. 3, 1911.
Tramontano V., Un caso di morbo di Erb-Goldflam con autopsia. Rinnovamento Medico, Nr. 20/21, 1926.
Tronconi V., Osservazioni sulla fine struttura normale e patologica del Nucleo Dentato umano. Riv. di Patol. nervosa e mentale, Vol. XL, F. 1, 1932.
Westphal A. und Meyer, Zur Frage der pathologischen Anatomie der Myasthenia gravis pseudoparalytica. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. 117/119, 1931.

Lokalisierte Veränderungen im Rückenmark kokainvergifteter Kaninchen.

Vorläufige Mitteilung.

Von

cand. med. Julius Hene, New York.

Mit 3 Abbildungen im Text.

Wie bekannt, hat Torata Sano unter Leitung Kreidls Untersuchungen über die Entgiftung von Strychnin und Kokain durch das Rückenmark und später durch das Gehirn vorgenommen. Er kam zu dem Resultat, „daß Strychnin am stärksten durch die weiße Substanz entgiftet wird, weniger stark durch die vordere Hälfte der grauen Substanz, in ganz geringem Grade durch die hintere Hälfte der grauen Substanz. Kokain wird ebenfalls am stärksten entgiftet durch die weiße Substanz, weniger stark durch die hintere graue Hälfte, in geringerem Ausmaße durch die vordere graue Substanz". Das Wesentlichste ist dem Autor die Tatsache, daß die vordere graue Substanz Strychnin stärker entgiftet als die hintere und die hintere graue Substanz Kokain wesentlich stärker abschwächt als die vordere. Man müßte also nach dieser Schlußfolgerung annehmen, daß das Kokain stärker an die Hinterhornzellen gebunden wird als an die Vorderhornzellen. Und diese Tatsache wird damit begründet, daß die morphologisch wie funktionell besonders charakterisierten zelligen Elemente der grauen Substanz einen oder mehrere Stoffe besitzen, durch welche sie sich chemisch unterscheiden.

Ich habe nun den Versuch unternommen, die experimentell an toten Rückenmarken gewonnenen Resultate nachzuprüfen, und zwar wollte ich sehen, ob tatsächlich bei subletaler Vergiftung mit Kokain, die soweit geführt wurde, bis schließlich der Tod des Tieres eintrat, eine Differenz im Verhalten der Vorderhorn- und Hinterhornzellen zu konstatieren ist.

Solche Vergiftungen mit Kokain sind bereits wiederholt vorgenommen worden, so von Bravetta und Invernizzi, die in den ektodermalen Elementen des zentralen Nervensystems Veränderungen fanden, besonders aber auch diffuse Läsionen der Gefäße im Gehirn und Rückenmark. Die Versuchsdauer erstreckte sich bis zu fünf Monaten und es ist begreiflich, daß unter diesen Umständen auch Leber, Niere und Herz leiden mußten, ein Umstand, der für unsere Untersuchungen von großer Bedeutung ist, da wir heute ja wissen, daß durch die genannten Affektionen das Nervensystem an sich geschädigt wird.

Auch die Untersuchungen von Falco, die gleichfalls mehr akute Veränderungen betreffen, kommen für uns kaum in Frage. Es zeigen sich hier Verfettungen der Nervenzellen und auch Störungen der Fibrillen, aber auch hier wieder Veränderungen in Leber, Niere und Herz.

Sehr wichtig für die vorliegende Frage ist die Arbeit von Roncati. Er hat Katzen allerdings akut vergiftet und neben Gefäßveränderungen auch solche der Ganglienzellen gefunden und wenn man von der lipodystrophischen Degeneration absieht, eigentlich alle Formen der Degeneration beobachten können; er fand axonale beginnende und vorgeschrittene, chronische, schwere, sowie Vakuolisation. Was aber am wichtigsten ist, erscheint die Angabe, daß er diese Veränderungen in den kleinen Zellen des Hinterhorns weniger sicher feststellt als in den großen Vorderhornzellen. Das stünde in einem gewissen Gegensatz zu Sanos Versuchen, da die Giftbindung eigentlich nach diesem Autor mehr von den Hinterhornzellen besorgt werden sollte. Allein es handelt sich bei Roncati um akute Vergiftungen oder einmalige Schädigungen durch das Gift, während meine Absicht ist, subakute bzw. chronische Vergiftungen zu erzielen.

Masao Ide hat Adrenalin und Kokain bei Kaninchen experimentell wiederholt injiziert, und neben den spinalen Ganglien, auch die sympathischen Ganglien untersucht. Er hat Kernwandauflösung und Kernwandhyperchromatose gefunden, aber auch Tigrolyse. Aber das Wesentlichste ist, daß er auch eine Differenz an verschiedenen Ganglien auffinden konnte. So waren die Veränderungen im oberen Halsganglion und im Ganglion coeliacum am stärksten, am schwächsten an den unteren Halsganglien und im Ganglion stellatum. Jedenfalls sind die Befunde nicht solche, daß man daraus schließen könnte, es sei ein besonderer Charakter der Ganglienzellschädigung vorhanden, oder aber, wenn man von der letzterwähnten Arbeit absieht, eine besondere Lokalisation des Prozesses.

Auch in der zusammenfassenden Darstellung Weimanns im Handbuch der Geisteskrankheiten sind die Veränderungen beim Kokainismus als sehr unbestimmte bezeichnet. Man spricht entweder von akuten Zellerkrankungen, also Tigrolyse, Schwellung, Vakuolenbildung, hie und da von Lymphozytenanhäufungen, Zellverfettung, aber auch Zellsklerose, und überall werden auch Hämorrhagien und Verfettung der Gefäße erwähnt. Auch Thrombenbildungen werden hervorgehoben, aber auf die Lokalisation des Prozesses hat eigentlich niemand Rücksicht genommen.

Ich habe nun zwei Kaninchen von zirka 2500 g mit Kokain behandelt. Das erste Tier bekam zweimal im Tag 0,04 bis 0,05 g Kokain pro Kilogramm Körpergewicht, und starb spontan am elften Tag, zwei Stunden nach einer Injektion. Das zweite Tier bekam 0,07 g Kokain pro Kilogramm Körpergewicht einmal im Tag durch elf Tage, und wurde durch eine Überdosis am zwölften Tag getötet. Nach jeder Injektion traten als Ausdruck der Vergiftung heftige Krämpfe auf, von denen sich die Tiere aber immer wieder erholten. Mit der Zunahme der Injektion steigerte sich die Intensität der Krämpfe. Man sah Rollbewegungen, dann allgemeine Krämpfe, be-

sonders der hinteren Extremitäten, wobei auch die Schluck- und Kaumuskulatur inbegriffen war.

Die histologische Untersuchung des Rückenmarks der Tiere ergab folgendes:

Lendenanschwellung: (Abb. 1) (erstes Tier). Die Mehrzahl der Vorderhornzellen zeigt normales Verhalten. Man sieht die Tigroide gut entwickelt.

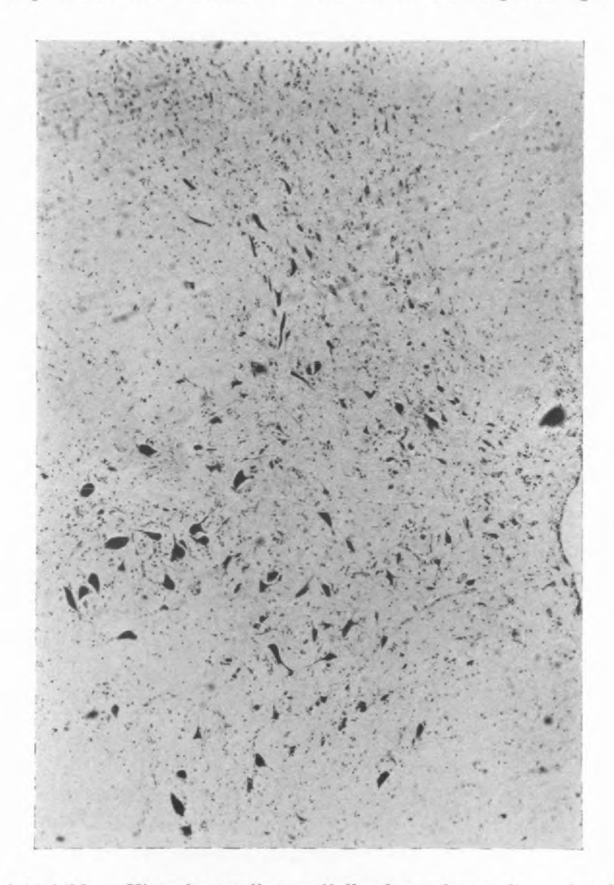


Abb. 1. Übersichtsbild — Hinterhornzellen auffallend geschrumpft — einzelne abgeblaßt.

Von einer Verfettung ist nicht die Rede. Nur in einzelnen kleineren Zellen des Vorderhorns sieht man deutliche Schlängelung der Dendriten, und auch das Plasma ist nicht ganz der Norm entsprechend. Es zeigt nämlich stellenweise eine Zerstäubung. Auch sind die kleinen Zellen auffallend hell und lassen gelegentlich eine oder die andere Vakuole erkennen. Aber die großen Vorderhornzellen sind der Hauptmasse nach gut erhalten.

Anders die Zellen des Hinterhorns. Schon an der Basis des Hinterhorns sind die kleinen Zellen dorsal vom Zentralkanal deutlich zerstört. Man sieht Kernwandhyperchromatose, vollständige Auflösung des Tigroids, auch

Schwellungen und Abblassung der Zellen. Auch die großen Zellen des Hinterhornkopfes zeigen sich stellenweise schwer gestört, sind aber im allgemeinen besser erhalten als die kleinen Zellen. Das gleiche gilt in bezug auf die Destruktion für die Zellen der Substantia gelatinosa und marginalis. Hier zeigt sich auch eine auffallende Zellschrumpfung mit Schlängelung der Dendriten. Einzelne der großen Zellen zeigen wabig vakuoläre Degeneration, andere sind homogen geschrumpft, und die Dendriten deutlich vortretend auch geschlängelt (Abb. 2).

Etwas höher oben zeigt sich die Destruktion noch deutlicher. Der

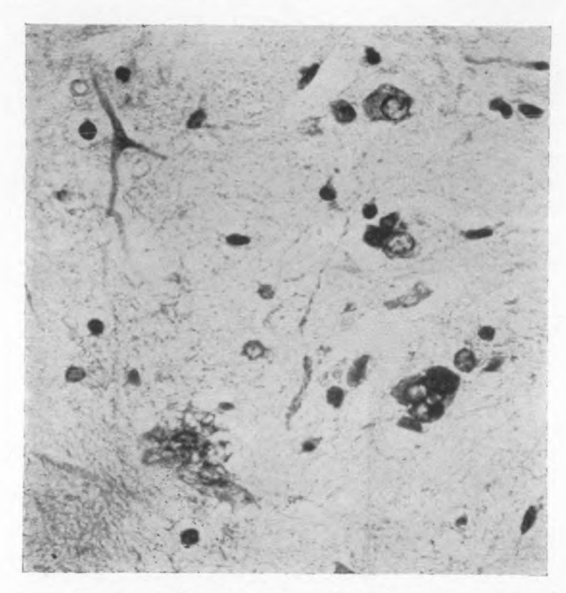


Abb. 2. Chronische Degeneration (oben), wabig-vakuoläre (unten) im Hinterhorn.

Zentralkanal ist weit offen, die großen Vorderhornzellen zeigen stellenweise die ungefärbten Bahnen sehr weit. Im Hinterhorn ist die Destruktion jetzt aber eine nahezu komplette. Man sieht in allererster Linie Schrumpfungsvorgänge mit Schlängelung der Dendriten. Dabei sind die Dendriten ganz blaß. Einzelne Zellen sind total zerstört. Der Kontrast gegenüber den Vorderhornzellen ist ein in die Augen fallender. Dieses Verhalten bleibt auch in den höheren Ebenen, wobei hervorzuheben ist, daß auch die großen Zellen des Hinterhornkopfes schwere Veränderungen aufweisen können.

Im Brustmark sieht man dann, dort, wo die Vorderhornzellen verhältnismäßig klein sind, auch hier normale Elemente, und hier zeigen auch die kleinen Zellen bereits Verdichtung, Schlängelung der Axone. Es reicht aber diese Veränderung, die besonders in den Mittelzellen deutlich ist, keineswegs an jene der kleinen Zellen im Hinterhorn heran, die die vorbeschriebenen Veränderungen, vorwiegend Verkleinerung, Schrumpfung, Schlängelung der Dendriten aufweisen.

Im Halsmark tritt der Gegensatz zwischen Vorder- und Hinterhorn noch deutlicher hervor. Es sind in allererster Linie Schrumpfung, Schlängelung der Dendriten, die den Hinterhornzellen den eigentümlichen Charakter geben. Daneben finden sich aber auch Zellschatten. Auch die größeren Zellen des Hinterhorns zeigen sich verändert, und es gibt im ganzen Hinterhorn keine Zelle, die jenen des Vorderhorns gleichen würde. Eine deutliche

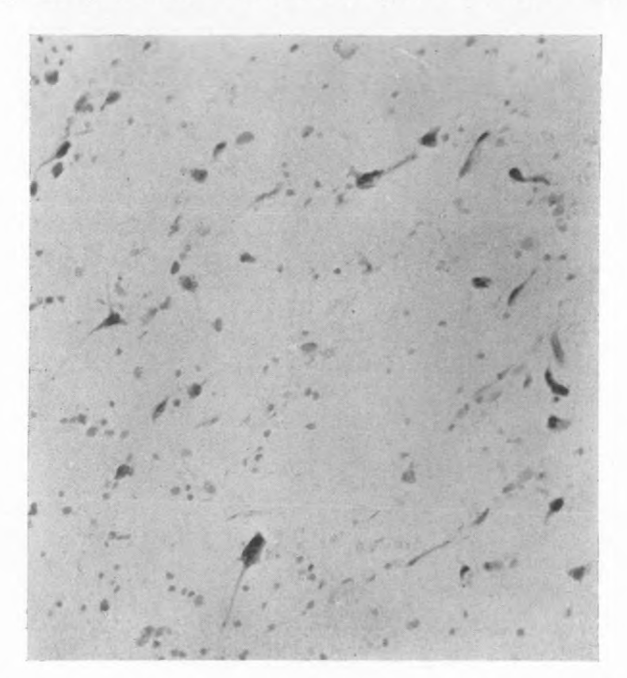


Abb. 3. Zellausfall und chronische Degeneration im Hinterhorn (II. Tier).

Gliareaktion im Sinne einer Vermehrung der Satelliten ergänzt das Bild. Stellenweise ist Neuronophagie vorhanden.

Das zweite Tier, das durch eine letale Dosis getötet wurde, zeigt die Vorderhornzellen ein wenig anders als das erste Tier, indem hier in einzelnen gut gefärbten Exemplaren Gebilde zu sehen sind, die den Holmgreenschen Kanälen ähnlich sehen. Es handelt sich offenbar nur um ein besonderes Hervortreten der ungefärbten Bahnen.

Im Hinterhorn dagegen sind die Verhältnisse vollständig identisch mit jenen des vorbeschriebenen Tieres. Im Brustmark tritt die Verbreiterung der ungefärbten Bahnen weniger hervor. Hier zeigen sich auch im Vorderhorn schwer degenerierte Zellen, wobei vorwiegend mittlere und kleinere Elemente getroffen sind, keinerlei Schwellung, keinerlei axonale Degeneration. Das Plasma erscheint netzig oder ganz blaß wie bestäubt. Im Hinterhorn ist der degenerative Prozeß viel einheitlicher. Hier ist nur Schrumpfung oder Abblassung des Plasmas nachweisbar, sowie Zellausfall (Abb. 3).

Diese Befunde zeigen zunächst, daß die Veränderungen, wie sie von anderen Autoren beschrieben wurden, bei akuten, bzw. subakuten Vergiftungen mit Kokain bei Kaninchen nicht nachzuweisen sind. Von einer lipoiden Veränderung oder axonalen Degeneration ist nirgend die Rede. Das Tigroid ist staubförmig, die Dendriten blassen gewöhnlich zuerst ab, das Plasma ist manchmal netzartig. Es zeigt sich Kernwandhyperchromatose. Diese Veränderungen betreffen auch die größeren Zellen, und zwar vorwiegend im Hinterhorn, selten im Vorderhorn, dessen Zellen im großen und ganzen relativ intakt bleiben, und nur durch das Hervortreten der ungefärbten Bahnen auffällig werden. Bei den Hinterhornzellen handelt es sich vorwiegend um Schrumpfungsprozesse, wobei es zu einer Schlängelung der Dendriten kommt und die Zellen manchmal ganz bizarre Formen annehmen. Die ganz kleinen Zellen blassen ab und schwinden. Auch der Kern blaßt ab, so daß man kaum Zellschatten wahrnimmt.

Ich will hier weiter nicht auf eine Erörterung der Zellveränderungen bei Kokainvergiftung eingehen, da es sich bei den eingangs erwähnten Autoren meist um akute Vergiftungen handelt, oder die Lokalisation nicht berücksichtigt wurde; doch scheint es mir wichtig, daß hier zwei Dinge hervorzuheben sind. Das erste, die eigenartige Lokalisation des Prozesses, indem entschieden die Hinterhörner mehr betroffen sind als die Vorderhörner.

Es ist nun die Frage, ob es sich hier um eine spezifische Giftaffinität handelt, oder ob die kleineren Zellen leichter zu Schaden kommen als die großen. Das läßt sich wohl auf diese Weise nicht entscheiden. Jedenfalls muß man, auch wenn das letztere der Fall ist, mit einer lokalisierten Giftaffinität rechnen, wobei allerdings die Frage, ob eine spezifische Zellkonstitution, oder die Zellgröße maßgebend ist, nicht entschieden werden kann. Es ist ja selbstverständlich, daß auch die Vorderhornzellen leiden. Aber sowohl der Charakter des Prozesses in den Vorderhornzellen, als auch die Intensität weichen von den Veränderungen der Hinterhornzellen sehr wesentlich ab.

Das zweite Moment, das hervorgehoben werden muß, ist, daß ich in den Hinterhornzellen hauptsächlich Schrumpfungsprozesse nachweisen konnte, die sehr weitgehend sind, und aus der Zelle ein homogenes, spindeliges oder rundliches Gebilde machen, mit geschlängelten Dendriten. Auch Zellschwund durch Schwund des Plasmas und des Kerns nach vorheriger Schattenbildung ist nachzuweisen gewesen. Vielleicht sind hier die größeren Zellen etwas mehr geschont, sicher aber auch mehr affiziert als die großen Zellen des Vorderhorns, und zeigen wabig vakuoläre Degeneration. Dies alles würde vielleicht im Sinne einer spezifischen Giftaffinität, durch eine spezifische Konstitution bedingt, sprechen.

Literatur:

Bravetta Eugenio und Giuseppi Invernizzi, Il cocainismo. Osservazione cliniche. Ricerche sperimentali, e anatomo-patologiche. (1922), Note e riv. di psich., Bd. 10, Nr. 3 (543—82); (1923), Note e riv. di psich., Bd. 11, Nr. 1 (179—245).

Falco G., Ricerche sulle alterazione anatomiche nell'avvelenamento sperimentale da cocaina. 1925, Arch. di farmacol. sperim. e scienze aff. Bd. 40, H. 7, S. 164, H. 8, S. 193 u. H. 9, S. 209.

Ide Masao, Pathologisch-histologische Untersuchungen über die Ganglionzellen. Veränderungen durch Adrenalin und Kokain (Trans. jap. path. Soc. 18, 332—334, 1929).

Roncati Cesare, Alterazione istologiche del sistema nervosa nelle'intossicazione sperimentali per cocaina e morfina. (1924). Note e riv. di psich., Bd. 12, Nr. 3.

Sano Torata, Über die Entgiftung von Strychnin und Kokain durch das Rückenmark. (1907, Archiv für die ges. Physiologie, Bd. 120).

Weimann W., Handbuch der Geisteskrankheiten. (Springer), Bd. XI, S. 54, 1928.

Über die Befunde am zentralen Nervensystem bei der Dystrophia musculorum progressiva.

Von

Jose Maria Julian Gil, Madrid.

Mit 5 Abbildungen im Text.

Die Frage nach dem pathologischen Befund bei idiopathischen Muskelatrophien ist auch heute noch nicht gelöst. Der Grund hiefür liegt darin, daß man sich bisher immer nur darauf beschränkte, festzustellen, ob die großen Zellen des Vorderhorns irgendwie erkrankt seien oder nicht. Heute dagegen weiß man, daß die Innervation der Muskeln, besonders die trophische, vielgestaltig ist und daß man daher die Pflicht hat, auch die anderen Ganglienzellen des Rückenmarks sehr genau zu untersuchen. Wenn man also in älteren Arbeiten selbst der bedeutendsten Forscher, z. B. Lichtheims, Erbs, immer fast nur von der Intaktheit des Rückenmarks hört, so gilt das in allererster Linie doch wohl nur für die Intaktheit der Vorderhörner. Aber selbst in Fällen, die als reine Muskelatrophien progressiver Natur beschrieben wurden, konnte die Veränderung der Vorderhornzellen darum nicht festgestellt werden, weil die Feinheiten der pathologischen Störungen doch erst Erwerb der letzten Jahrzehnte ist. Man braucht nur auf die Arbeit von Berger hinweisen, um das Gesagte zu verstehen, dessen Untersuchungen trotz der Verwendung des Mikroskops eigentlich nicht über die makroskopische Beschreibung hinausgehen.

Von den älteren Beschreibern zentraler nervöser Veränderungen bei Pseudohypertrophie sei nur Pekelharing erwähnt, der eine auffallende Verarmung des vorderen medianen Teils der Hörner an Ganglienzellen konstatiert. Die Ausläufer sind verloren, die Zellen bestehen als schwache Klümpchen. Ferner wird die Symmetrie des Prozesses hervorgehoben. Dieser aus dem Jahre 1882 stammenden Arbeit, in der auf ähnliche Veränderungen, die von Clarke, Gowers, Ross beschrieben wurden, hingewiesen wird, folgt jene von Gibney. Es scheint, daß Gibney bei einem acht Jahre alten Kind mit Pseudohypertrophie nach den Untersuchungen von Amidon einzig die Vorderhornzellen affiziert fand. Es handelt sich um eine Verkleinerung der Zellen auf die Hälfte, während die vorhandenen gleichfalls Veränderungen verschiedenster Art aufweisen. Auffällig ist in diesem Fall die Koinzidenz der muskulären und zentralen Störungen, die im Lenden- und Dorsalmark am stärksten waren.

Dann folgt die bekannte Beschreibung von Veränderungen des Rückenmarks bei Pseudohypertrophie aus dem Jahre 1887 von Hugo Preisz. Dieser konnte sowohl in den peripheren Nerven Veränderungen finden, die etwa, wie er meinte, einer interstitiellen Neuritis entsprechen. Verdickung des Endoneuriums, kleine Herde kleinzelliger Infiltrate, sehr verdünnte Nervenfasern, auch Lücken. Allerdings ist der Begriff Infiltrat nicht ganz verständlich, da es sich möglicherweise lediglich um eine Vermehrung der Schwannschen Zellen handeln könnte. Aber auch die vorderen Wurzeln zeigen neben gequollenen Achsenzylindern stark verdünnte Nervenfasern und auch Lücken, gleichfalls mit kleinzelliger Infiltration. Hier wurde das Rückenmark bereits mit Hämatoxylin und Eosinnachfärbung untersucht. Es fanden sich bei einer im 23. Lebensjahr verstorbenen Patientin zunächst an den verschiedensten Stellen des Rückenmarks auffallend geschrumpfte und pigmentierte Ganglienzellen. Auch die Gefäßwände waren verdickt und in den Vorderhörnern zeigten sich Aufhellungen, deren näherer Charakter jedoch nicht sicherzustellen ist. Entsprechend der Intensität des Prozesses waren im Dorsal- und Lumbalmark die Veränderungen am stärksten. So fanden sich unter anderen im mittleren Dorsalmark neben zahlreichen Hämorrhagien in den Vorderhörnern vollständige Zerstörung des rechten Vorderhorns und der angrenzenden Teile der Vorderstränge. Das war offenbar durch Blutungen geschehen. Aus dem Obduktionsbefund geht hervor, daß eine ausgebreitete käsige Pneumonie und verruköse Endokarditis bestand, die offenbar als Ursache der Blutungen anzusehen ist. Aus den beigegebenen Abbildungen kann man tatsächlich erkennen, daß es sich bei den Vorderhornzellen um schwere atrophische Vorgänge gehandelt hat.

Ich habe diesen Befund deshalb so genau wiedergegeben, weil es sich um einen klassischen Fall von echter Pseudohypertrophie gehandelt hat und weil die Untersuchungen doch bereits mit histologisch einwandfreien Methoden vorgenommen wurden. Es wäre noch hervorzuheben, daß die Krankheit kaum acht Jahre gedauert hat.

In der fundamentalen Arbeit von Erb sind bei der pseudohypertrophischen Form der progressiven Muskeldystrophie nur sieben Fälle erwähnt. In einem Fall von Singer wird hervorgehoben, daß im Lendenmark eine Atrophie der linken grauen Vordersäule mit hochgradiger Verminderung der Ganglienzellen, über zirka zwei Wurzelgebiete sich erstreckend, vorhanden ist, sonst aber keine Gewebsveränderung besteht.

Dagegen muß man die Beobachtung Erbs besonders hervorheben, weil er das Rückenmark einer eingehenden Untersuchung unterzogen hat und trotz seiner gegen den Rückenmarksbefund ablehnenden Einstellung deutliche Differenzen gegenüber der Norm aufzeigen konnte. Über das Lendenmark schreibt er: „Unzweifelhaft aber ist eine relativ große Zahl von körnigen, degenerierten, schlecht gefärbten Ganglienzellen vorhanden. Das Fasernetz in den Vordersäulen scheint normal zu sein. Die vorderen Wurzeln sind ganz tadellos." Im Brustmark — und das sei besonders betont — findet er im Tractus intermedio lateralis an vielen Präparaten eine entschieden lichtere Stelle. Die auffallend faserarme, mehr körnige Auflichtung erscheint auch zell- und kernarm.

Hier fehlen die Ganglienzellen, während sich solche in schöner Ausbildung und genügender Zahl in der Spitze des Seitenhorns gegen die weiße Substanz hin finden. Auch im Halsmark findet er die Ganglienzellen spärlicher und kleiner. Der Genauigkeit und absoluten Wahrhaftigkeit Erbs entspricht es, daß er hervorhebt, daß wenn auch der Befund am Nervensystem im allgemeinen ein negativer war, er sich schwer darüber ganz bestimmt aussprechen könne. Sicher ist nur, daß eine erhebliche Veränderung, welche sich mit der weitgehenden Erkrankung der Muskulatur einigermaßen decken würde, nicht nachweisbar war. Er betont ausdrücklich, daß es ihm fast unzweifelhaft erscheint, daß das Rückenmark besonders im Lenden- und Brustmark nicht ganz normal war. Die Krankheitsdauer im Falle von Erb dürfte fünf Jahre kaum überschritten haben.

Von den Fällen der späteren Zeit sind zunächst jene von Maixner zu erwähnen, bei denen drei Schwestern an Pseudohypertrophie erkrankt waren. Die anatomischen Veränderungen des Rückenmarks sind nach zwei Richtungen hin bemerkenswert. Erstens stimmen sie mit der Muskelatrophie lokalisatorisch überein, das heißt das Lendenmark war am meisten affiziert; zweitens lassen sich hier bereits verschiedene Stadien eines scheinbar gleichartigen destruktiven Vorganges in der Zelle wahrnehmen. Es scheint, daß zunächst die Dendriten abfallen, der Zellkörper selbst schrumpft, während der Kern noch intakt bleibt. Später, wenn die Schrumpfung der Zelle fortschreitet, verschwindet der Kern. Es macht den Eindruck, als ob die bei den Gefäßen gefundenen Veränderungen, Verdickung der Wand und perivaskuläre leichte Desintegration, Blutungen sekundärer Natur sind. Was nun die Axone anlangt, so wird eine schlechtere Färbbarkeit und Auftreibung erwähnt. Weiters sei auf einen Fall von Charles Imbert hingewiesen. Auch dieser findet im Lendenmark eine auffallende Chromatolyse der Nervenzellen, besonders im Seitenhorn. Hier war auch der Kern nicht nur exzentrisch gelagert, sondern auch geschrumpft. Er meint aber, daß trotzdem die Muskelaffektion eine primäre und die Veränderungen in den Ganglienzellen sekundäre seien.

Ballet und Laignel-Lavastine beschreiben einen sicheren Fall von Pseudohypertrophie, der sehr genau untersucht wurde. Es handelt sich um einen 25 Jahre alten Patienten, der seit seinem 17. Lebensjahr krank war, so daß also mit einer mehr als 8jährigen Krankheitsdauer gerechnet werden muß. Sie fanden, ähnlich dem vorgenannten Autor, in den verschiedenen Segmenten des Rückenmarks vom Halsmark bis zum Sakralmark ein nahezu komplettes Verschwinden der Vorderhornzellen, besonders in den Anschwellungen. Sie schreiben: „Man ist betroffen durch die fast totale Abwesenheit der Vorderhornzellen ohne Zeichen einer Entzündung.“ In ihrem Resumé kommen auch sie zur Meinung von Imbert, daß es sich bei den Vorderhornzellaffektionen um sekundäre Zustände handelt. Sie suchen der Anschauung, als ob es sich hier um einen primären Vorgang in den Nervenzellen handelt und nicht um eine sekundäre Rarefikation, dadurch zu begegnen, daß sie meinen, man könne den Weg der Atrophie der Zelle konstatieren, ebenso die relative Proportion zwischen der Muskelatrophie und der Zellverminderung, denn man könne

nicht annehmen, daß normale quergestreifte Muskeln ohne spinale Zellen mit ihnen in Beziehung seien.

Der Fall von Finkelnburg aus dem Jahre 1908 scheint auch hierher zu gehören. Ich nehme ihn besonders deshalb auf, weil sich in diesem Falle wiederum zeigt, daß es nicht angeht, den Befund des Nervensystems lediglich auf die großen Ganglienzellen zu beschränken, während bei der Muskulatur auf das Genaueste von hypertrophischen Fasern und groben Fetteinlagerungen berichtet wird.

In der sonst sehr genauen Arbeit von Gordon Holmes wird eine Differenzierung der Muskelatrophien in meinem Sinne nicht vorgenommen, trotzdem sein Fall eine echte Pseudohypertrophie ist. Es sind die verschiedensten Fälle von Muskelatrophien hier konfundiert. Seine eigene Beobachtung ergibt ein ganz analoges Resultat, wie die bisher angeführten Fälle, das heißt, daß die peripheren Nerven und die Vorderwurzeln atrophisch sind, und daß wir eine ganz beträchtliche Atrophie auch in den Vorderwurzelzellen finden. Er sucht die Reduktion der Zellen perzentuell zu erfassen und findet z. B. in L_5 in der ventro-lateralen Gruppe nur 21,7%, in der zentralen Guppe nur 15,3% und in der dorso-lateralen Gruppe nur 16% erhaltene Zellen, also eine ganz beträchtliche Verminderung. Holmes hat ebenso wie einzelne der früheren Autoren betont, daß die Clarkeschen Säulen intakt sind, ebenso wie die hinteren Wurzeln und die Hinterstränge.

Ein Jahr nach Holmes im Jahre 1909 hat Felix v. Werdt einen sicheren Fall von Pseudohypertrophie klinisch und anatomisch beschrieben. Er ist deshalb für mich von Bedeutung, weil er eine ältere, nämlich 63 Jahre alte Frau betrifft, die 17 volle Jahre krank war und die bis zu ihrem Tode eine generelle Adipositas zeigte. Der Muskelbefund entspricht dem üblichen der Pseudohypertrophie. Im Rückenmark hat er eine schon makroskopisch sichtbare Verschmälerung der grauen Substanz im Dorsalteil gefunden, sowie eine geringe Verminderung der Ganglienzellen in den Vorderhörnern. Die vorhandenen Ganglienzellen fand er normal. Auch die markhaltigen Fasern in der grauen Substanz sind etwas spärlicher als gewöhnlich, die vorderen Wurzeln aber intakt. Erscheinungen, die auf eine entzündliche Veränderung des Rückenmarks hingewiesen hätten, vermißt er.

Leider ist in den verschiedenen Fällen, die die Autoren heranziehen, besonders in den zusammenfassenden Darstellungen keine Differenzierung in den Muskelatrophien gemacht. Es werden alle Formen konfundiert, so daß man diese Arbeiten, besonders die wichtige von Jendrassik nicht benützen kann.

Nielsen hat dann vor wenigen Jahren im Wiener Neurologischen Institut einen Fall untersuchen können, der seit frühester Kindheit bestand und im 21. Lebensjahr an einer schweren eitrigen Bronchitis mit lobularen pneumonischen Herden zugrunde ging. In diesem Falle zeigte sich schon in der Halsanschwellung ein geringer Schwund der Ganglienzelien, während die vorhandenen ein auffallend seniles Aussehen aufwiesen. Auch lipodystrophische Zellen waren vorhanden, sowie eine Verminderung der Axone. Da die unteren

Extremitäten hier am meisten betroffen waren, so war es nicht ohne Interesse zu sehen, daß der Ausfall an Zellen am stärksten im Lendenmark war. Die medialen Zellen sind fast ganz geschwunden, die lateralen vorderen gleichfalls und nur die zentralen und latero-dorsalen waren etwas besser entwickelt. Aber auch hier zeigte sich vielfach schwere Lipodystrophie. Daß es sich um eine fortschreitende Degeneration der grauen Substanz handelt, beweist die Koinzidenz der einfachen Schrumpfung mit Pigmentatrophie. Unentschieden läßt Nielsen, ob es sich bei dieser Rückenmarkveränderung um einen primären oder sekundären Prozeß handelt oder ob beide Prozesse koordiniert sind.

Von großer Bedeutung jedoch werden diese Veränderungen im Rückenmark durch die Untersuchungen von Ken Kuré, der bei Muskelatrophien, die allerdings nicht sicher als Pseudohypertrophien zu differenzieren sind, Veränderungen in den Zentren der autonomen Muskelinnervation gefunden hat. Als solche sieht er an im Rückenmark die Zellen des Seitenhorns bzw. der diesem entsprechenden Stelle (sympathische Muskelinnervation), während die parasympathische Muskelinnervation von den zwischen Vorderhorn und Substantia gelatinosa des Hinterhorns gelegenen Zellen abhängig ist. Hauptsächlich mit Rücksicht auf diese Angaben will ich im folgenden einen Fall von typischer Pseudohypertrophie, der Jahre lang beobachtet wurde, ausführlicher darstellen:

Krankengeschichte:

L. K., 54 Jahre alt, wurde bereits am 18. März 1912 zum ersten Mal an die I. med. Klinik aufgenommen und kam in den folgenden Jahren neunmal immer für längere Zeit zur Aufnahme an die Klinik, zuletzt im Jahre 1932, worauf sie die Klinik nicht mehr verließ. Die Familienanamnese ist, soweit sie die Eltern betrifft, belanglos. Zwei Schwestern von ihr sind fettleibig, die jüngere hat ein Gewicht von 98 kg, die ältere von 77 kg. Die jüngere Schwester hat außerdem eine bilaterale progressive Atrophie des Gesichtes. Sie wurde diesbezüglich von Marburg behandelt, ohne daß jedoch irgend ein Erfolg zu erzielen war. Der Unterkörper war etwas fettleibiger als es der Norm entspricht, so daß der Fall wohl in die Gruppe der lipodystrophischen gehört.

Die Patientin selbst hat eine normale Geburt. Das Kind entwickelt sich normal und ist auch heute ohne ersichtliche Krankheitszeichen.

Den Beginn ihrer Erkrankung verlegt sie auf das Jahr 1888. Damals, 17jährig, trat ein pamstiges Gefühl in den Händen auf und eine auffällige Schlafsucht. Sie schlief oft sitzend, manchmal sogar stehend ein. Dieser Zustand bestand jahrelang ohne Adipositas. Im Jahre 1890 Typhus. In dem gleichen Jahre Sturz von der Treppe. Im Gefolge davon Schmerzen im Kreuz, Gefühllosigkeit in den Beinen, Unsicherheit beim Gehen mit zunehmender Schwäche in den Beinen. Von diesem Sturz angefangen, wurde die früher in ihren Bewegungen, besonders jenen der unteren Extremitäten, vollständig normale Patientin immer schwächer. Sie konnte nicht mehr tanzen und mußte schließlich, wenn sie sich vom Boden aufrichten wollte, die Hände zu Hilfe nehmen und an sich emporklettern. Im gleichen Jahr hatte sie eine schmerzhafte Augenerkrankung mit vorübergehender Erblindung des linken Auges. Iridektomie links.

Erst im Jahre 1897 bis 1898 verschlechterte sich während ihrer Schwangerschaft ihr Zustand mehr und mehr. Gleichzeitig damit nahm sie an Körpergewicht zu. Seit dieser Zeit, das ist also vom Jahre 1898, kann die Patientin nicht mehr gehen. Ihr körpergewicht ist 98 kg. Unter Thyreoidinbehandlung sinkt das Gewicht auf 88 kg.

Aus der Krankengeschichte vom Anfang des Jahres 1914 ergibt sich, daß das Gewicht bei der Aufnahme 102 kg betrug. Schwach positiver Zuckernachweis im Harn.

Aus dem Nervenbefund geht hervor, daß auch die Muskulatur im Schultergürtel motorisch schwächer geworden ist, sich eine leichte Kyphoskoliose ausgebildet hat, ebenso ein Pes equinovarus. Es besteht eine Abduktions- und Pronations-Schwäche, fehlende Patellar- und Achillesreflexe, Fehlen der galvanischen und faradischen Erregbarkeit der Peronei. Damals konnte nur eine Gewichtsabnahme von 6 kg erzielt werden. Seit dem Jahre 1917 hat die Patientin keine Menses mehr. Der Röntgenbefund ergibt normale Verhältnisse. Der Galaktoseversuch ist negativ. Im Blut leichte Eosinophylie.

Der Nervenbefund ergibt eine Atrophie der Hand- und Fußmuskeln beiderseits und es zeigt sich nur, daß vom N. cruralis aus bei 20 Milliampère Kathodenschluß Zuckungen hervorgerufen werden können. Der Musculus gastrocnemius ist bei 17 Milliampère ansprechbar. Vom N. peroneus aus bekommt man bei 2—3 Milliampère minimale Ausschläge. Es scheint sogar, daß der Patellarreflex wiederkehrt. Die Patientin wird wieder unter Thyreoidea gehalten und ihr Gewicht sinkt auf 91 kg.

Bei der Aufnahme im Jahre 1922 zeigt sich ein Ödem der unteren Extremitäten, etwas Albumin im Harn, eine Linsen- und Glaskörpertrübung. Unter Digitalis schwinden die Ödeme. Sie nimmt diesmal angeblich 11 kg ab und wiegt beim Austritt 101 kg. Ende des Jahres 1922 konnte das Gewicht auf 97 kg herabgedrückt werden. Patientin ist unbeweglich und die ganze Therapie ging lediglich darauf aus, das Gewicht ein wenig herabzusetzen, was immer um ein paar Kilogramm gelungen ist.

Nach ihrer Entlassung bekam die Patientin eine Skleritis, die in drei Wochen abheilte. Im März wieder aufgenommen, war die Konsistenz der linken Wadenmuskulatur etwas derber als rechts. Sonst bis auf geringes Ödem in der Knöchelgegend beider Seiten keine Differenz gegenüber früher. Die Patientin übersteht dann im April an der Klinik eine Bronchitis und eine linksseitige Skleritis. Im Mai wieder entlassen, fühlt sie sich anfangs besser, später klagt sie über Wallungen. Im großen und ganzen wird lediglich darauf gesehen, daß die Patientin unter entsprechender Diät steht, damit sie nicht an Gewicht zunimmt. Es wurde auch das Gewicht auf 96 kg herabgedrückt. Eine Zystitis wird entsprechend behandelt. Auch klagt die Patientin bei ihrer Neuaufnahme im Mai 1923 über Schmerzen in der Brust, der Wirbelsäule, im Arm und im Unterleib. Es tritt ein Katarrh in beiden Ohren hinzu, das Gehör verschlechtert sich. Ein kurzer Aufenthalt an der Klinik besserte die allgemeinen und nervösen Zustände. Von Bedeutung erscheint, daß die Patientin nach ihrer Entlassung im Juni 1923 sich eigentlich ziemlich wohl befand und im Bett, an das sie ständig gefesselt war, auch ohne fremde Hilfe kleinere Bewegungen ausführen konnte. Ende September 1924 scheinbar eine Fleischvergiftung. Es fällt der Patientin nur auf, daß sie beim Versuch sich aufzusetzen, starke Schmerzen empfindet. Es tritt dann wieder gegen Ende 1924 eine leichte Bronchitis auf, ebenso wie die Skleritis häufig rezidiviert. Im Jahre 1926 findet sich, abgesehen von kardialen Beschwerden, eine starke Fettentwicklung an den Armen bei atrophischer Muskulatur. Beide Arme an den Schultergelenken fixiert, die Ellbogengelenke intakt, die Füße in extremer Varusstellung, der rechte fixiert, ebenso der linke. Das rechte Bein im Kniegelenk überstreckbar, dagegen die Beugung stark eingeschränkt. Das linke Bein kann aktiv leicht und ausgiebig gebeugt werden, dagegen ist die Streckung eingeschränkt. Die linke Wade ist bretthart, die rechte weicher.

Weiters findet sich etwas später im Status: Die Arme unförmig dick, fettreich, die Hände klein, die Schultern können gehoben und gesenkt werden, sowie nach vorwärts und rückwärts bewegt, doch ist die grobe Kraft gering. Von den Schultermuskeln ist nur der M. pectoralis nach Anspannung tastbar. Der Oberarm ist im Schultergelenk aktiv völlig unbeweglich, passiv ist die Beweglichkeit im Schultergelenk normal. Im Ellbogengelenk ist die Beugung unvollständig und von geringerer Kraft als die Streckung. Ein M. biceps ist nicht tastbar, dagegen der Trizeps beiderseits gut palpabel. Hand- und Fingergelenke gut beweglich aber mit geringer Kraft. Die Hände können nur in der Weise zusammengebracht werden, daß die Finger auf der Bettdecke einander entgegenklettern. Der Kopf ist aktiv beweglich, die Rumpfmuskulatur wegen des starken Fettes nicht tastbar. Die Patientin kann sich unter Zuhilfenahme der Hände ein wenig aufsetzen. Vom Beckengürtel abwärts auffallend wenig Fett. Die Glutäalmuskulatur ist

tastbar. Die aktive Beweglichkeit im Hüftgelenk fehlt, abgesehen von geringer Beugung. An den Oberschenkeln ist beiderseits der derbe, scheinbar fast athletisch entwickelte M. quadriceps tastbar. Streckung im Kniegelenk mit ganz geringer Kraft, Beugung nur links möglich. Es besteht eine Kontraktur im Kniegelenk. Die Beine können nur bis etwa 60 Grad gebeugt werden. In Ruhelage liegt das linke Bein außen rotiert, weit abduziert und im Kniegelenk leicht gebeugt. Das rechte Bein im Hüftgelenk und Kniegelenk gestreckt. Die Wadenmuskulatur ist auf beiden Seiten, links mehr als rechts, sehr voluminös und in Inaktivität, weiters sehr hart. An den Waden fast kein Fettansatz. Fixierte Equinovarusstellung, Sinistro-Skoliose.

Nachträglich wird noch angeführt, daß beide Deltoidei pseudohypertrophisch sind und der linke Daumenballen eine Atrophie zeigt. Die Patellar- und Achillesreflexe sind nicht auslösbar, der Plantarreflex vorhanden, vielleicht rechts positiver Babinski. Die faradische Erregbarkeit der Nervenstämme und der funktionierenden Muskeln vorhanden. Galvanisch einfache Herabsetzung der Erregbarkeit an den hypertrophischen Muskeln, prompte Zuckung bei mäßig gesteigerter Stromstärke.

Es wurde noch erhoben, daß eine schlaffe Ptose des rechten Augenlides bestand, der linke Mundwinkel herabgezogen und die Zunge nach rechts abweichend war.

In der Folgezeit hatte die Patientin zum Teil unter Herzanfällen zu leiden und zum Teil unter allgemeinen Schmerzen, wobei die Fettabnahme in den bisher noch sehr fettreichen Partien wesentlich zurückging. Besonders fanden sich in der letzten Zeit Schmerzen in der Darmbeingrube. Zur Skleritis hat sich eine Iritis hinzugesellt. Der Blutwassermann war negativ. Auch die Zystitis besteht weiter.

Im April 1932 bekam die Patientin ein starkes Jucken in der Analgegend. Es bildete sich ein Ausschlag in der Kreuzgegend, der zu einem Dekubitus führte. Die Patientin bekam eine Tracheobronchitis, dann eine diffuse Bronchitis. Die Temperatur steigt bis 38,4 und am 28. Oktober 1932 erliegt sie einer Pneumonie.

Die Obduktion durch Dozent Dr. Hamperl ergibt, daß fast alle untersuchten Muskeln mehr oder minder stark durch Fettgewebe ersetzt sind, am wenigsten die temporalen, die Deltoidei, die interkostalen und pektoralen Muskeln, sowie die tiefen Muskeln der Waden, am stärksten die Beugemuskeln des Oberarms, die der Bauchdecke, der M. illepsoas, die Muskeln am Oberschenkel, an der Beugeseite und die Wadenmuskeln, der M. soleus, der die Wade beiderseits fast halbkugelig vorwölbt. Es entsteht beim Einschneiden fast eine Rinne aus Fettgewebe. Die Schilddrüse ist vergrößert, kolloidreich. Bronchitis, Pneumonie, Fettherz. Das Pankreas ist hochgradig fettdurchwachsen, die Nebennieren ohne Befund.

Der histologische Befund am Rückenmark ist folgender:

Lumbalanschwellung: V. Lumbalsegment, Nisslfärbung. Eine Anomalie in der Zellgruppierung ist nicht nachzuweisen. Die Zellgruppen im Vorderhorn selbst sind auch verhältnismäßig zellreich. Die einzelnen Elemente zeigen deutliche Tigroide, vielleicht sind sie im allgemeinen etwas kleiner als es der Norm entspricht, ohne jedoch irgendwelche degenerative Veränderungen erkennen zu lassen. Auch das Lipofuszin ist nicht reichlicher als es der Norm entspricht. Nur die medialen Zellgruppen zeigen eine auffallende Verkleinerung und auch in den Dendriten eine Schlängelung. Der Umstand, daß die Zellen in den einzelnen Schnitten auch normalerweise nicht gleich zahlreich sind, erschwert es, bestimmte Angaben über die Reichhaltigkeit der Zellen zu machen. Am deutlichsten vorhanden ist die antero-laterale Gruppe. Postero-lateral zeigen sich reichlich kleine Elemente. Auch die zentrale Gruppe ist kleinzelliger als normal, und, wie schon erwähnt, besonders die mediale Gruppe. Die Mittelzellen sind deutlich vorhanden, aber auch deutlich verändert. Sie sind wesentlich kleiner und ihre Tinktion sehr undeutlich. Hier kann man auch eine entschiedene Vermehrung der Gliakerne wahrnehmen. Die Zellen an der Basis des Hinterhorns sind medial deutlich atrophisch, lateral etwas besser entwickelt, aber auch hier zeigen sich gewisse Atrophien, aber nicht zu vergleichen mit den Zellen, die medial an der Basis des Hinterhorns gelegen sind. Die großen Zellen des Hinterhorns, sowohl die marginalen als die

zentralen, zeigen im wesentlichen die Charaktere der Vorderhornzellen. Die kleinen Zellen sind spindelig und zeigen bipolar sehr lange Fortsätze (Abb. 1 und 2).

Durchmustert man nun eine Serie von Präparaten dieses Gebietes, so zeigt sich in der Tat, daß eine schwere Schädigung der Vorderhornzellen nicht vorhanden ist. Sie sind, wie bereits erwähnt, kleiner aber in ihrer Struktur erhalten. Die Hauptschädi-

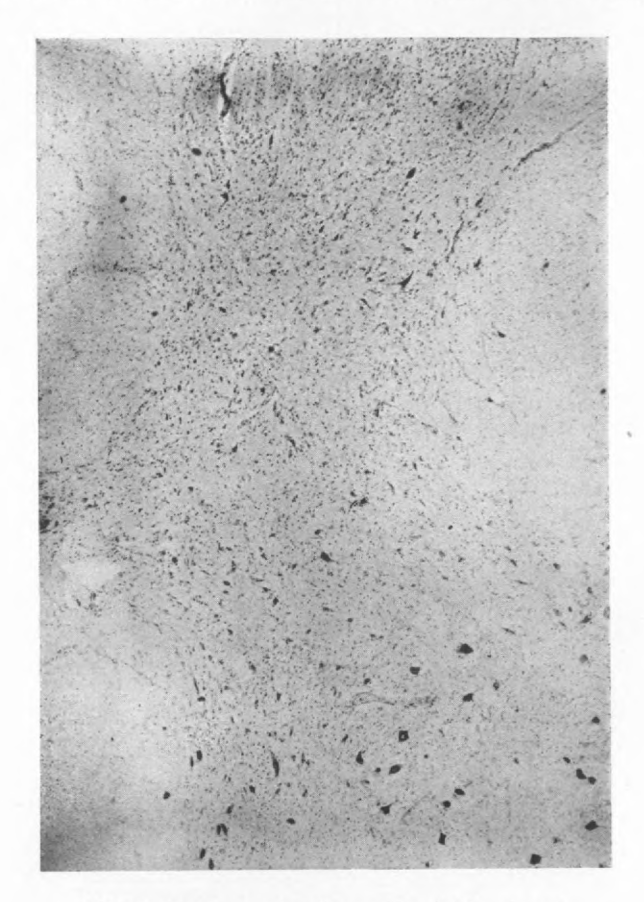


Abb. 1. Lendenanschwellung, Übersichtspräparat.

gung zeigt die Basis des Hinterhorns, wobei die medialen Zellen weitaus mehr geschädigt sind, wie die lateralen. Wenn man die Nomenklatur nach dem Atlas von Marburg verwendet, so zeigt sich, daß die marginalen und die großen Hinterhornzellen keine Differenz aufweisen; die zentralen Hinterhornzellen, die kleinen, wie schon erwähnt, aber stellenweise deutliche Spuren von Degeneration erkennen lassen. Die basalen Zellen fehlen größtenteils, die Nebenzellen und die Zellen von der Kommissur sind schwerst geschädigt; letztere fehlen größtenteils. Die im Processus lateralis befindlichen Zellen sind wohl ein wenig verändert, aber reichlich vorhanden. Im Vorderhorn ist der kleinzellige mediale Kern ebenso wie die großen Zellen vorhanden, aber es macht den Eindruck, als ob gerade diese medialen Zellen gleich den medialen der Hinterhorbasis gelitten hätten. Sie zeigen keine akute Degeneration, sondern die Zeichen der Atrophie.

Hämalaun-Eosinpräparate aus der gleichen Höhe zeigen, daß auch an einzelnen

Stellen die ventrale Gruppe des Vorderhorns atrophische Zellen aufweist. Eine besondere Veränderung der Gefäße ist nicht nachzuweisen, dagegen zeigt sich eine deutliche Meningo-Fibrose. Auch sind in den Hintersträngen zahlreiche Corpora amylacea vorhanden. Nirgends ist eine Exsudation zu sehen, kaum hie und da kleine perikapilläre Hämorrhagien. Die weiße Substanz zeigt ein deutliches Randödem und eine Verdickung der gliösen Rindenschicht.

Bielschowskypräparate zeigen die Axone verhältnismäßig gut erhalten, besonders auch im Vorderhorn. Auch die Vorderwurzelfasern zeigen reichlich Axone. Trotz

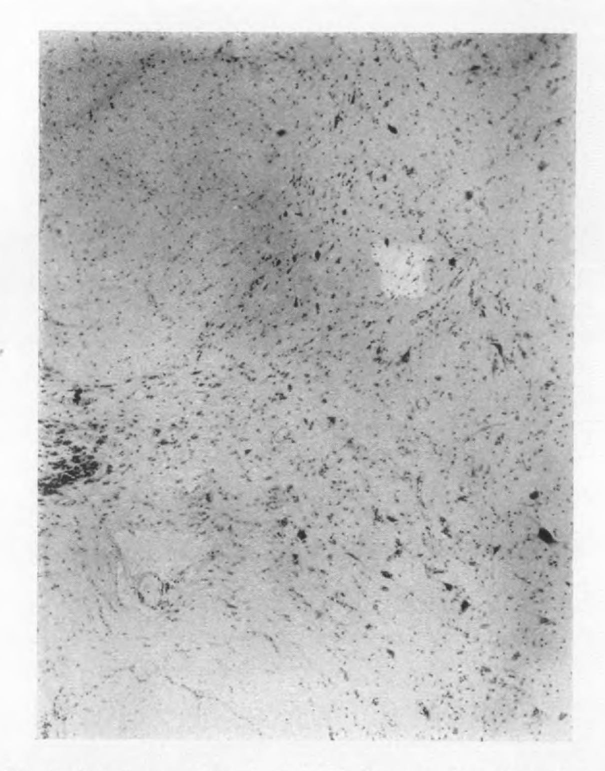


Abb. 2. Detail aus Abb. 1, 2 — Zellen um den Zentralkanal.

guter Axonfärbung haben die Ganglienzellen sich nicht gefärbt, sondern es zeigt sich ein grober Niederschlag in den Zellen, der zum Teil netzförmig verflochten ist. An einzelnen kann man sehen, daß die Fibrillen verbacken sind und Netze bilden. Jedenfalls gibt es keine Zellen, trotzdem die Präparate selbst gut gefärbt sind, wo sich die Fibrillen in toto wie bei normalen präsentieren würden, meist sind sie an einer oder der anderen Stelle des Zellkörpers verbacken.

Ein Weigertpräparat dieser Gegend zeigt, trotzdem es auffallend blaß gefärbt ist, nur eine kleine Differenz gegenüber der Norm, indem bei der sehr blassen Färbung hervortritt, daß die Pyramidenbahn heller ist als die lateral flankierenden Kleinhirnbahnen. Aber eine Degeneration ist nicht wahrzunehmen. Man sieht sowohl die Hinterwurzeln als die Vorderwurzeln deutlich markhältig. Auch im Vorderhorn verhältnismäßig reichlich Markfasern. Bei genauerem Zusehen kann man jedoch in Querschnitten einzelner Vorderwurzeln außerhalb des Rückenmarks eine partielle Entmarkung wahrnehmen. Das betrifft aber nur ganz kleine Partien einzelner Wurzeln (Abb. 3).

Etwas oberhalb von der genannten Ebene zeigen sich die Vorderhornzellen sehr lipoidreich. Einzelne sind auffallend geschrumpft mit geschlängelten Fortsätzen. Die geschrumpften Zellen liegen vorwiegend an der ventralen Peripherie. Die ventro-laterale Gruppe und die ventro-mediale Gruppe zeigen außer lypodystrophischen Veränderungen eigentlich keine wesentliche Schädigung. Die dorso-mediale Gruppe dagegen ist schwer atrophisch bis auf einzelne Zellen. Die dorso-laterale Gruppe zeigt sich wesentlich besser erhalten. Auffallende Verfettung in den Mittelzellen. Auch hier wieder sind die an der Basis des Hinterhorns gelegenen Zellen ganz atrophisch, während die großen Hinterhornzellen eigentlich verhältnismäßig gut erhalten sind, wenn man von der Lipodystrophie absieht. Lateral im Hinterhorn bis in den Processus reticularis eindringende Zellen zeigen

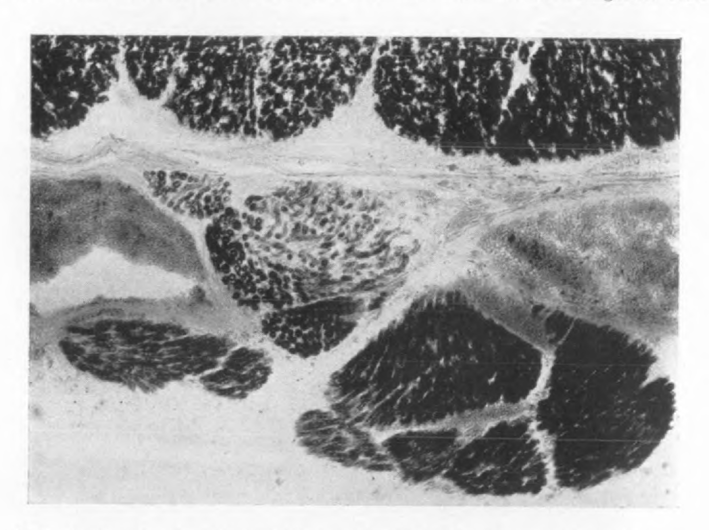


Abb. 3. Partie aus der vorderen Wurzel mit degenerierten Fasern.

Abblassung, Abbrechung der Dendriten und sind sicherlich ebenfalls schwer verändert (Abb. 4).

In anderen Schnitten des gleichen Segments sieht man aber auch in den ventromedialen Zellen atrophische Elemente. Die zentrale Gruppe ist verhältnismäßig gut entwickelt, wenn auch sehr lipodystrophisch. Auch hier sind die Mittelzellen, die Zellen an der Basis, aber auch die lateralen Zellen des Hinterhornkopfes und Halses schwerst verändert. An einzelnen Schnitten vermag man auch eine leichte Gliaanreicherung wahrzunehmen, die allerdings auch das Vorderhorn betrifft. Es ist immerhin merkwürdig, daß bei Betrachtung mehrerer Schnitte des gleichen Segments die Verhältnisse sich wesentlich ändern, indem besonders die Vorderhornzellen oft überraschend gut gefärbt sind und selbst die Lipodystrophie nicht auffallend hervortritt. An Stellen, wo die Zentralgruppe deutlich ist, zeigt sich diese am besten erhalten. An dieser Stelle ist die medio-dorsale Gruppe schwerst geschädigt, ganz atrophisch und abgeblaßt. Jedenfalls ist auch hier die Hauptschädigung an der Basis des Hinterhorns diesmal medial und lateral ziemlich gleich, zum Unterschied davon sind die großen Zellen des Hinterhornkopfes verhältnismäßig gut erhalten und auch in der Rolandoschen Substanz sieht man nicht sehr deutliche Veränderungen.

Hämalaun-Eosinpräparate dieses Gebietes zeigen zunächst eine Meningo-Fibrose. Man sieht auch Anwachsen der gliösen Rindenschicht, die sonst gut entwickelt und ziemlich breit ist. Außerdem besteht etwas Randödem. Eine auffallende Veränderung der Gefäße läßt sich nicht erkennen. Jedenfalls ist die Intima normal, die Media nicht verbreitert, vielleicht etwas blasser und homogener gefärbt. Auch die Adventitia zeigt keine

besondere Verbreiterung. Die Gefäße sind alle weit, einzelne strotzend mit Blut gefüllt, andere leer. Man kann hie und da in der Umgebung der Gefäße kleine Anhäufungen von Gliazellen sehen. An einer Stelle im Vorderhorn sieht man eine versprengte Masse, die aussieht, als ob es sich um eine Insel von Ependymzellen handeln würde. Sie liegt an einer ziemlich intakten Ganglienzelle ganz abseits von einem Gefäß. Abgesehen von Corpora amylacea, die sowohl in den Vorder-, besonders aber in den Hintersträngen zu finden sind, ist hier besonders an den Septen von pathologischen Veränderungen selbst nichts wahrzunehmen.

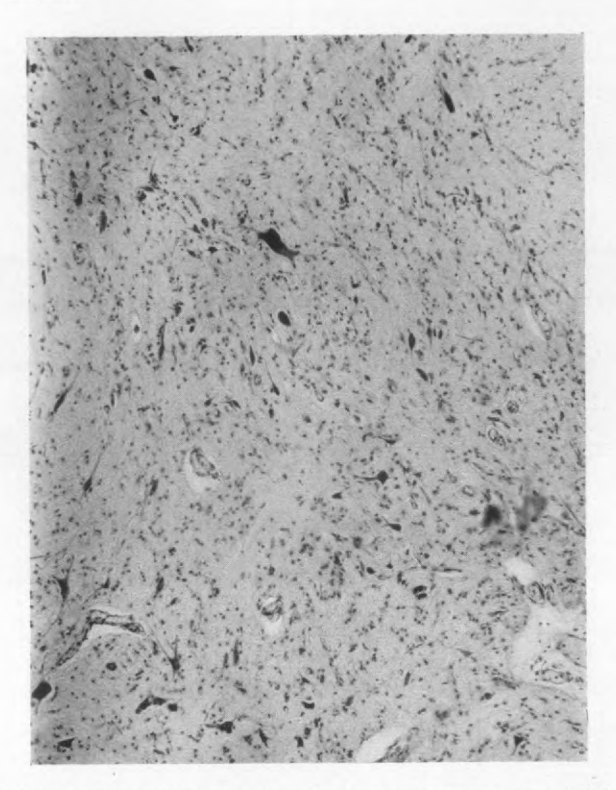


Abb. 4. Lumbalmark, kleine Zellen um den Zentralkanal (rechts ist medial), weitgehende Verkleinerung und Homogenisation.

An den Bielschowskyschnitten fällt auf, daß die Vorderhörner eigentlich unendlich reich an Axonen sind, die Vorderwurzeln aber sehr spärlich. In den Ganglienzellen kann man Fibrillen in der gewohnten Form nicht wahrnehmen, sondern nur klumpige Gebilde, zum Teil netzförmig, zum Teil parallel wie korrosiert. Dazwischen liegt eine gelblich gefärbte Masse. Eine normale Zelle ist nirgends wahrzunehmen, trotzdem das Präparat, soweit die Axone in Frage kommen, ganz ausgezeichnet gefärbt sind. Auch dort, wo es sich nicht um eine derbe Korrosion handelt, sieht man im Grunde genommen nur Netzbildungen in der Zelle, die sogar bis in die Dendriten hinein zu verfolgen sind. Nur in einzelnen Zellen kann man in den Fortsätzen Fibrillen sehen. Auffallend ist, daß an den Weigertpräparaten die Vorderhörner sehr merkwürdig sind, und die Vorderwurzeln stellenweise Aufhellungen zeigen. Eine Verdünnung aber ist nicht zu sehen. Man kann fleckweise Aufhellung der Vorderwurzeln erkennen und Vermehrung des interstitiellen Gewebes.

Im oberen Lumbalmark sieht man die Clarkesche Säule sehr gut erhalten und gefärbt, die Vorderhornzellen dagegen ganz atrophisch und entschieden schlechter erhalten als in der Lumbalanschwellung. Die Clarkesche Säule zeigt kaum eine Schädigung, wenn man von der Lipoidose absieht (Abb. 5). Dagegen sind die Zellen, welche die Clarkesche Säule lateral umgeben, und die Mittelzellen schwerst geschädigt. Im Hinterhorn sind die großen Zellen besser erhalten als die Zellen im Vorderhorn.



Abb. 5. Dorsalmark (D. 7—8), Clarkesche Säule und Zellen um den Zentralkanal.

Wenn man das Gebiet der Clarkeschen Säule näher ins Auge faßt, so zeigt sich, daß die Clarkesche Säule von spindeligen Zellen flankiert ist, die schwerst geschädigt sind. Lateral schließen sich in einer kleinen Distanz Zellen an, kleine Zellen, die ebenfalls schwerst geschädigt sind. Ventral liegen die gleichfalls schwer geschädigten Mittelzellen, dazwischen die Zellgruppe der Clarkeschen Säule sehr gut entwickelt. Wie schon erwähnt, gilt das gleiche auch für die Zellen des Hinterhornkopfes. Bei Durchmusterung mehrerer Schnitte dieses Gebietes zeigt sich ein analoges Verhalten, wie bei den Zellen der Lumbalanschwellung.

Hämalaun-Eosinpräparate zeigen gegenüber den früheren keine Differenzen.

An Bielschowskipräparaten ist auch hier die Darstellung der Fibrillen gegenüber jener der Axone nicht gelungen, sondern es zeigt sich auch hier eine mehr netzige

Substanz im Zellplasma. Versucht man nun dieses Gebiet genauer zu erfassen, so sieht man die Fibrillen auffallend dünn. Das gilt auch für die vorderen Wurzelfasern, die beträchtlich dünner sind als es der Norm entspricht. Auch die Weigertpräparate dieses Gebietes, trotzdem sie besser gefärbt sind als die der Lendenanschwellung, zeigen auffallend wenig Fasern in den Vorderhörnern, wohingegen die zu den Clarkeschen Säulen ziehenden Fasern und die Fasern in den Kommissuren auffallend gut entwickelt sind. Die Vorderwurzeln sind auch hier sehr zart und auch hier tritt hervor, daß sich partielle Ausfälle erkennen lassen.

Dorsalmark: Im Dorsalmark sind die Vorderhornzellen ziemlich der Norm entsprechend. Auch im Seitenhorn sieht man eigentlich vollständig normale Zellen. Bei den dorso-medialen Vorderhornzellen sind deutlich atrophische Elemente. Die Zellen am Zentralkanal fehlen nahezu vollständig, ebenso die Nebenzellen, während die größeren Zellen im Hinterhorn, besonders die marginalen, auffallend gut hervortreten, ja es scheint, als ob hier mehr marginale Zellen vorhanden sind, als es sonst der Norm entspricht. An den Stellen des Zellausfalles sieht man hier deutlichen Gliaersatz.

Die Clarkesche Säule, die in der Mitte des Brustmarks bereits ziemlich spärlich an Zellen ist, zeigt eigentlich keine wesentliche Differenz. Eine Übersichtsfärbung dieser Höhe zeigt nur in der weißen Substanz zahlreiche Corpora amylacea und um die Gefäße etwas Ödem. Eine Exsudation ist hier nirgends nachzuweisen.

Durchmustert man mehrere Schnitte der gleichen Höhe, so kommt man auch hier auf Stellen, in denen die Zellen des Seitenhorns nicht gut entwickelt sind. Aber der Mehrzahl nach sind die Seitenhornzellen gut entwickelt.

Die Bielschowskypräparate dieser Höhe zeigen die gleichen Veränderungen wie die früheren. Es macht nur den Eindruck, als ob hier im Vorderhorn gequollene Achsenzylinder vorliegen würden. Vom Seitenhorn aus ziehen sehr deutlich dünne Axone nach aufwärts.

An den Weigertpräparaten tritt auch hier nichts Sonderliches hervor. Man sieht nur deutlich die Clarkesche Säule sehr faserreich, aber auch die Vorderhörner zeigen einen ziemlichen Reichtum an Fasern. Auch hier erscheint wieder die Pyramidenbahn eine Spur heller.

Diese Veränderungen bleiben im Dorsalmark überall die gleichen. Es ist auffällig, daß, wenn man von einzelnen atrophischen Vorderhornzellen absieht, die Tigroidentwicklung in den Ganglienzellen eine auffallend gute ist, während die Zellen des Hinterhorns sich so verhalten, wie an den früheren Schnitten. Es sei betont, daß die Zellen des Seitenhorns sehr gut gefärbt sind und auch in der Größe den normalen gleichen.

Halsanschwellung: Auch hier fällt die Atrophie der medialen Zellgruppen besonders ins Auge. Das gilt sogar für die medialen großen Zellen ganz ventral. Um den Zentralkanal herum sieht man kaum eine Nervenzelle und wenn, so ganz atrophisch. Sehr schöne Atrophien sind in den basalen Zellen des Hinterhorns zu finden. Also auch hier sind die Zellen der Kommissur, die Zellen an der Basis des Hinterhorns schwerst geschädigt, wenn nicht gar ausgefallen, die Mittelzellen weniger. Die lateralen Zellen des Vorderhorns und die intermediären sind nahezu intakt, die medialen Zellen des Vorderhorns atrophisch.

Auch im Halsmark finden sich perikapillär Blutungen, aber auch Blutungen um größere Gefäße im Vorderhorn. Auch hier ist Ödem, nirgends aber Spuren eines entzündlichen Prozesses. Meningo-Fibrose und Randödem sind analog den anderen Präparaten, die Gefäßveränderungen auffallend geringfügig. Hier sind wesentlich weniger Corpora amylacea.

Immer von neuem fällt das Weigertbild auf. Es macht sichtlich den Eindruck, als wenn die Pyramidenbahn irgendwie geschädigt wäre. Die Vorderwurzeln sind vorhanden, die Fasern in ihnen sind an Weigertschnitten stellenweise aufgehellt. Wenn man genau zusieht, so bemerkt man, daß laterale Wurzeln normal entspringen, die medialen aber nur ein paar Fäden zeigen, die sehr dünn sind und sich nicht bis in die periphere Wurzel verfolgen lassen. Auffallend gut ist die vordere Kommissur. Ein ähnliches Ver-

halten zeigt das Bielschowskybild. Hier lassen sich in einzelnen Dendriten der großen lateralen Zellen sogar Fibrillen nachweisen.

Um nun jedem Einwurf zu begegnen, daß Befunde im Rückenmark vielleicht belanglos oder sekundär sind, wurde besonders die Gegend des Hypothalamus genauestens nach Nissl untersucht. Es genügt, anzuführen, daß der Nucleus mammillo-infundibularis ebenso wie der Nucleus ansae peduncularis vollständig intakt und sehr zellreich erscheinen. Ein gleiches gilt für den Nucleus supraopticus sowie für die kleinen Tuberzellen. Auch der Nucleus paraventricularis zeigt sich intakt. Damit ist zur Genüge erwiesen, daß die eigentlichen Veränderungen in diesem Prozeß das Rückenmark. und zwar ganz bestimmte Stellen des Rückenmarks betreffen.

Zusammenfassung.

54 Jahre alte Patientin, die am 28. Oktober 1932 gestorben ist und bereits im Jahre 1888 krank war. Die Anfänge der Krankheit erinnern an eine Encephalitis lethargica, ohne daß aber eine solche bestanden hätte. Erst nach einem Typhus und Sturz von einer Treppe, zwei Jahre nach dem ersten Beginn der Erkrankung, entwickelt sich das jetzige Leiden, das in kurzer Zeit die typischen Charaktere der Dystrophia musculorum progressiva zeigte. Diese verschlimmerte sich durch eine Schwangerschaft (1914). Zu ihrer Muskelaffektion gesellte sich eine generelle Adipositas. So zeigen schließlich sämtliche Muskel des Körpers die Erscheinungen der progressiven Dystrophie. Sie geht an einer Bronchitis und Pneumonie zugrunde. Bei der Obduktion zeigt sich, daß fast alle Muskeln durch Fettgewebe ersetzt sind.

Der histologische Befund im Rückenmark ergibt eine relative Intaktheit der Vorderhornzellen, bei denen sich höchstens Zeichen einer geringen Atrophie, an einzelnen eine Lipodystrophie zeigen. Sie sind verhältnismäßig reichlich und man kann an Weigertpräparaten deutlich die Vorderwurzelfasern von ihnen aus bis in die Wurzeln verfolgen. Das gilt aber nur für die lateralen Zellhaufen. Die medialen sind verhältnismäßig schwer geschädigt, besonders die dorsalen zum Teil ausgefallen. Die ventralen nähern sich eher den anderen Vorderhornzellen. Stellenweise fehlen die Zellen an der Kommissur vollständig. Das gleiche gilt für die Nebenzellen. Die Mittelzellen sind verhältnismäßig geschont, zeigen nur an einzelnen Stellen weitgehende Atrophie. Auffallend intakt sind die Seitenhornzellen. Die zentralen Zellen des Hinterhornkopfes, die marginalen Zellen sind, soweit die größeren Elemente in Frage kommen, verhältnismäßig wenig geschädigt. Das gleiche kann man von der Substantia gelatinosa sagen. Ersatz der ausgefallenen Elemente durch Glia bzw. eine besondere Gliareaktion ist nicht nachweisbar, wenn auch nicht zu leugnen ist, daß die Glia an einzelnen Stellen kernreicher erscheint als es der Norm entspricht. Reichliche amyloide Körperchen vom Dorsalbis ins Sakralmark, Meningo-Fibrose, Ödem und kleine Hämorrhagien im Mark. Die Fibrillenbilder sind sehr undeutlich, zeigen eine meist netzförmige Anordnung und Verklumpung.

Schon aus dem von Nielsen aus dem Wiener Neurologischen Institut beschriebenem Fall geht hervor, daß der Prozeß im Vorderhorn vorwiegend die medialen Zellen betrifft. Aber erst die Untersuchungen von Kuré haben

die Aufmerksamkeit auf jene Zellgruppe gelenkt, die auch in unserem Fall am schwersten geschädigt war. Im Gegensatz zu diesem Autor muß ich die Zellen des Seitenhorns als nahezu völlig intakt bezeichnen. Wenn also diese Zellen dem Sympathikus angehören, so kann man nur betonen, daß dieser für das Zustandekommen der Dystrophia muscularis progressiva bedeutungslos ist. Denn hier handelt es sich um einen Fall, der schon vermöge seiner langen Dauer von nahezu 37 Jahren sicherlich alle jene Zentren schwerst geschädigt haben muß, die irgend einen nennenswerten Einfluß auf die Trophik des Muskelsystems besitzen.

Es ist nun von großem Interesse hervorzuheben, daß scheinbar ein mächtiges System für diese Funktion in Betracht kommt, und zwar das System der medialen Zellen des Rückenmarks. Denn wenn man auch vom Schwund dieser, besonders den ganz ventral gelegenen, absieht, so muß man zugeben, daß vom Vorderhorn über das Gebiet der Kommissur bis ins Hinterhorn hinein diese Zellgruppen am meisten gelitten haben. Es sind dies die dorsale mediale Zellgruppe des Vorderhorns, die Zellen an der Kommissur, die Nebenzellen in allererster Linie, dann aber auch die Mittelzellen, diese allerdings nicht gleichmäßig, und die basalen Zellen des Hinterhornkopfes. Der Charakter der Veränderung ist der einer einfachen Schrumpfung und eines Zellschwundes. Es ist ja begreiflich, daß nach so vielen Jahren des Bestehens einer Krankheit die Form der Degeneration nicht mehr sicherzustellen ist. Wir können nur den Endausgang sicherstellen und der besteht in einer schwersten Atrophie und Schwund. Es ist nicht ohne Interesse, daß auch in dem Falle von Nielsen, wo vorwiegend auf die Vorderhornzellen geachtet wurde, eigentlich ein Gleiches zur Beobachtung kam und es ist weiters von Bedeutung, daß die erhaltenen Vorderhornzellen, wenn man von einzelnen lypodystrophischen absieht, und eine leichte generelle Verkleinerung anerkennt, eigentlich in ihrem Tigroidbild nicht wesentlich von der Norm abweichen. Ob das Fibrillenbild hier von Belang ist, ist fraglich, denn man sieht sehr häufig, besonders bei lipodystrophischen Veränderungen die Fibrillen mehr netzförmig in der Zelle. Auffallend ist die Dichte der Axone in den Vorderhörnern, wenn auch unverkennbar diese lateral deutlicher ist als medial. Aber es ist der Unterschied kein sehr merklicher. Auch die Weigertbilder lassen ein Ähnliches erkennen. Hier kann man wohl bemerken, daß die medialen Fasern geschädigt sind, aber die anderen Vorderwurzeln zeigen sich im allgemeinen markhaltig, und ob sie dünner sind als es der Norm entspricht, läßt sich nicht gut sicherstellen. Es ist ja nur selbstverständlich, daß die Vorderhornzellen kleiner erscheinen als es der Norm entspricht, wenn man überlegt, daß die Patientin jahrelang eigentlich inaktiv war. Im Gegenteil, es muß wundernehmen, daß die Zellen sich in einem so hohen Maße als normal erwiesen haben. Jedenfalls muß man bei Untersuchung von Fällen der Dystrophia musculorum progressiva nicht, wie das früher geschah, das Augenmerk nur den Vorderhornzellen zuwenden, sondern man muß — und das ist unbestritten — ein Verdienst von Kuré, auch jenen Zellen die Aufmerksamkeit schenken, die von den verschiedenen Autoren bereits als dem vegetativen System zu-

gehörig, betrachtet wurden. Inwieweit diese Affektion dieser Zellen Ursache des dystrophischen Muskelprozesses ist oder aber Folge der Muskelschädigung, läßt sich natürlich nicht entscheiden. Es wäre ja immerhin möglich, daß es sich auch hier um eine Inaktivitätsatrophie in irgend einem Sinne handelt. Aber es scheint doch, daß diese Zellen zum Muskelsystem Beziehung besitzen. Dagegen kann man das System des Hypothalamus vollständig ausschalten, das in unserem Falle keine wie immer geartete Veränderung aufgewiesen hat, die in irgend einer Weise zu dem vorliegenden Prozeß Beziehung hat. Damit stehen auch die Hypothesen im Widerspruch, die bei enzephalitischen Prozessen mit Muskeldystrophie eine Beziehung dieser zum Hypothalamus annehmen. Weiters aber ist es bei einem so chronischen Fall immerhin sehr bemerkenswert, daß die Vorderhornzellen nicht gelitten haben, daß demgemäß das Hauptaugenmerk hier nicht schweren Veränderungen der Muskeln zugewendet werden sollte, sondern eher der Lipoidose und der funktionellen Schädigung.

Auf experimentelle Untersuchungen, die im Neurologischen Institut von Sheehan und Kar gemacht wurden, um die Beziehungen der verschiedenen Rückenmarkszellen zur Muskeltrophik zu erweisen, will ich hier nicht eingehen. Dieselben werden in Kürze veröffentlicht werden und zeigen bis zu einem gewissen Grade Analogien mit meinen Befunden.

Ich kann also resumieren: In einem eminent chronisch verlaufenden Fall von Dystrophia musculorum progressiva haben sich die Vorderhornzellen verhältnismäßig intakt erwiesen, mit Ausnahme vielleicht einiger medialer, besonders der medio-dorsalen Gruppe. Daneben sind die Zellen an der Kommissur, die Nebenzellen und die basalen Hinterhornzellen am schwersten ergriffen.

Literatur:

Ballet et Laignel-Lavastine, L'Encephale, Bd. 1, 1908.
Berger O., Archiv f. Psychiatrie, Bd. 14, 1883.
Erb, Deutsch. Zeitschr. f. Nervenh., Bd. 1, 1879.
Erb und Schulze, Archiv f. Psychiatrie, Bd. 9, 1879.
Finkelnburg, Deutsch. Zeitschr. f. Nervenh., Bd. 35, 1908.
Gibney, Journal of mental and nerv. diseases, 1886.
Gordon Holmes, Journal of mental and nerv. diseases, 1908.
Ingbert, The Journal of nerv. and mental diseases, 1907.
Ken Kuré, Die vierfache Muskelinnervation, 1931.
Lichtheim, Archiv f. Psychiatrie, Bd. 8, 1878.
Maixner E., Rev. Neurol., 1898.
Nielsen, Obersteiner Arbeiten, Bd. 31, 1929.
Pekelharing, Virchows Archiv, Bd. 89, 1888.
Preisz H., Archiv f. Psychiatrie, Bd. 20, 1889.
Singer J., Zeitschr. f. Heilkunde als Fortsetzung der Prager Vierteljahrschrift f. Praktische Heilkunde, VIII, 1887.
Werdt F., Frankfurter Zeitschr. f. Patholog., 1909.

Aus dem neurologischen Institut der Universität Wien, Vorstand Prof. O. Marburg.

Anatomischer Befund eines mit Diabetes mellitus und Epilepsie kombinierten Falles von Friedreich-ähnlicher Erkrankung.

Von

Otto Wichtl,

Demonstrator am Institut.

Mit 3 Abbildungen im Text.

Nur eine genaue anatomische Kenntnis der Systemerkrankungen des Zentralnervensystems kann die Entscheidung bringen, ob man in ihnen eine endogene oder exogene Erkrankung zu sehen hat. Das gilt auch für die als Friedreichsche Erkrankung bezeichnete systematische Degeneration der Hinter- und Seitenstränge des Rückenmarks. Deshalb scheint es geboten, in diese Gruppe gehörige Fälle zu studieren, um zu sehen, ob es sich um echte Systemerkrankungen handelt oder ob nicht Erkrankungen in einem System Ähnliches hervorrufen können.

Es soll nun ein solcher Fall genauer untersucht werden, dem folgende Krankengeschichte zugrundeliegt:

Ch. Franz, Schüler, geb. 25. Nov. 1919, gest. 2. Jän. 1932. In der Familie des Kindes sind keinerlei Nervenkrankheiten bekannt. Pat. ist das erste Kind aus einer normalen Geburt, konnte mit 9 Monaten stehen und begann mit 16 Monaten zu gehen. Seit seinem 5. Jahr fiel Pat. oft nach vorne und erschien den Eltern ungeschickt. Diese Ungeschicklichkeit nahm in der Folgezeit zu. Eine erhebliche Verschlechterung des Gehens trat nach einer im Februar 1926 durchgemachten Feuchtblatternerkrankung auf. Pat. konnte schließlich nicht mehr allein gehen, so daß er im Oktober 1926 vom Schulbesuch ausgeschlossen werden mußte. Daraufhin kam er zur Aufnahme an die int. Abteilung des Mautner-Markhofschen Kinderspitales der Stadt Wien. Außer häufigen Anginen keine fieberhafte Erkrankung durchgemacht, niemals Krampfanfälle.

Bei der Aufnahme wurde folgender Befund erhoben: Für sein Alter zureichend großer, sehr magerer Knabe von 17,2 kg Körpergewicht. Herz, Lunge, Bauchorgane ohne path. B.

Nervenstatus: Pupillen weit, gleichgroß, rund, prompt reagierend. Hirnnerven frei; Augenhintergrund normal.

Grobe motorische Kraft unvermindert, doch ist das Kind im ganzen schwach. Keine zirkumskripten Muskelatrophien, jedoch auffallend schwach ausgebildete Beinmuskulatur. Allgemeine Hypotonie der Muskeln.

Stehen nur recht unsicher, wird bei Augenschluß fast unmöglich. Gang breitbeinig und schwankend mit einer Andeutung von Stampfen; kein Schleudern.

PSR. und ASR. beiderseits fehlend. BDR. und Cremaster-R. auslösbar. Babinski positiv, Oppenheim und Gordon negativ.

Mäßige Ataxie aller Extremitäten, die sich bei Augenschluß nicht verstärkt; Oberflächensensibilität intakt.

Reaktionen nach Wassermann, Sachs-Georgi und Meinicke III in Blut und Liquor negativ. Harnbefund normal.

Nach einmonatigem Spitalsaufenthalt wurde Pat. unter der Diagnose Friedreichsche Ataxie entlassen, kam aber nach zwei Jahren wieder zur Aufnahme mit den Zeichen einer Zuckerharnruhr, deren Entstehung in den August 1928 fällt.

Bei der Untersuchung am 18. Okt. 1928 ergaben sich folgende Unterschiede gegen früher: Der Thorax zeigt eine hochgradige rechtskonvexe Skoliose der unteren Brustwirbelsäule, eine linkskonvexe Skoliose der Hals- und oberen Brust- sowie auch der Lendenwirbelsäule.

Die unteren BDR. fehlen; die oberen sind vorhanden, rechts stärker wie links.

Freies Stehen sehr schwer möglich, es besteht die Tendenz, nach hinten zu fallen. Bei geschlossenen Augen ist diese Unsicherheit noch stärker. Gehen fast unmöglich. Der rechte Fuß ist in Equinovarusstellung fixiert, am linken Fuß ist diese Stellung nur angedeutet.

Die Ataxie beim Finger-Nasen- und Kniehakenversuch ist rechts stärker ausgeprägt. Motilität intakt, Kraft ein wenig herabgesetzt.

Im Harn fanden sich 6,5% Zucker, Azeton und Azetessigsäure stark positiv. Starker Azetongeruch aus dem Munde.

Einen Tag nach der Aufnahme verfiel Pat. in Kollaps und Koma, in welchem der Blutzucker 400 mg% betrug; die Zuckerausscheidung an diesem Tage belief sich auf 66 g.

In der Folgezeit gelang es durch Diät und 40 E Insulin die Blutzuckerwerte normal zu gestalten und Zuckerausscheidung im Harn zu vermeiden. Zwei Monate nach Entlassung kam Pat. neuerlich zur Aufnahme (14. Mai 1929). Innerhalb dieser Zeit hatte sich eine zunehmende Wesensveränderung eingestellt im Sinne von Launenhaftigkeit, Zorn- und Wutanfällen.

Im klinischen Bild war keine Veränderung eingetreten. Der Harn enthielt 1,5% Zucker, Azeton und Azetessigsäure waren positiv. Diät im Verein mit 80 E Insulin erzielen zumeist Zuckerfreiheit. Nüchternblutzucker 115 mg%. Am 8. Sept. 1929 sowie auch vier Tage später stellte sich ein epileptiformer Anfall mit Blick- und Halbseitenkrämpfen ein; Blutzucker im Anfall 160 mg%. Manchmal blickt das Kind starr und sieht an den Personen vorbei. In letzter Zeit sind auch ausfahrende Bewegungen zu beobachten. Eine choreatische Unruhe macht sich so stark bemerkbar, daß Pat. nicht allein essen kann. Die epileptischen Anfälle wiederholen sich von Zeit zu Zeit. Eine fast dauernde Glykosurie von ungefähr 2 g täglich tritt auf. Brom und Luminal machen die Anfälle immer seltener. Mitte Mai 1930 kann Pat. infolge zunehmender Ataxie nicht mehr frei und aufrecht sitzen. Einige Monate später wurde die Transferierung in das Versorgungshaus der Stadt Wien veranlaßt. Die Diagnose lautete auf Friedreichsche Ataxie, Diabetes mellitus und Epilepsie.

Der Status der IV. med. Abteilung ergibt als Änderungen gegenüber dem zuletzt aufgenommenen: beträchtliche Schwäche der gesamten Körpermuskulatur; Sprache lallend und skandierend; Nystagmus bei Augenbewegungen; Babinski beiderseits deutlich positiv; Wassermann, Meinicke III und Ballungsreaktion im Serum negativ.

Das Bild des Diabetes nimmt mit der Zeit immer schwerere Formen an, bis am 2. Jän. 1932 im Coma diabeticum der Exitus letalis eintritt. Bemerkenswert erscheint, daß während des ganzen siebzehnmonatigen Aufenthaltes im Lainzer Versorgungshaus kein einziger epileptischer Anfall zur Beobachtung kam.

Die Obduktion ergab: starker Azetongeruch des ganzen Leichnams. Verkalkter Primärherd im Bereich des rechten Unterlappens. Verfettung der Aortenintima oberhalb der Klappen. Diabetesnieren und Infarktnarbe rechts. Akute, zum Teil hämorrhagische

Enteritis follicularis des untersten Ileum; katarrhalische Enteritis des Coecum. Pankreas makroskop. o. B.

Das Gehirn, insbesondere das Kleinhirn, zeigt normale Verhältnisse. Das Rückenmark ist im ganzen auffallend schmal.

Die histologische Untersuchung ergibt zunächst folgende Veränderungen in den Markscheidenpräparaten des Rückenmarks:

Im Sakralmark Faserlichtung der Hinterstränge, wobei die kornukommissurale Zone (ventrales Hinterstrangfeld) und das Gebiet paramedian, entsprechend dem dorsomedialen Sakralbündel Obersteiners, am wenigsten betroffen sind. Die Randpartien



Abb. 1. Sakralmark. Degeneration der Hinterstränge und eines kleinen dorsolat. Abschnittes der Seitenstränge. Ventrales Hinterstrangsfeld und dorsomediales Sakralbündel intakt.

der Hinterseitenstränge, also das Gebiet der Py SS, erscheinen mäßig gelichtet. Fast völlige Degeneration der Hinterwurzeln. Verdickung der subpialen Glialage (Abb. 1).

Lumbalmark: Die Hinterstränge sind überaus faserarm, wiederum sind die dem Hinterhorn anliegenden Gebiete ziemlich intakt. Die Clarkesche Säule hebt sich infolge Markfaserdegeneration scharf von der Umgebung ab. Die ihr von den Hinterwurzeln zukommenden Fasern sind als helle, weil entmarkte Streifen sichtbar innerhalb der als erhalten beschriebenen Fasergebiete des Hinterstrangs. Beträchtliche Aufhellung der Pyramidenseitenstränge.

Dorsalmark: Die Hinterstränge zeigen dasselbe Bild, nur sind die medialen Anteile fast völlig von Markfasern entblößt. In den Seitensträngen sieht man eine Aufhellung entsprechend den gekreuzten Pyramidenbahnen, welche in noch stärkerem Maße auch das benachbarte Gebiet der dorsalen Kleinhirnseitenstrangbahnen betrifft. Die ventrale Kleinhirnseitenstrangbahn zeigt ebenfalls eine bemerkenswerte, aber geringere Faserlichtung. Die Pia erscheint verdickt. Clarkesche Säule sowie hintere Wurzeln lassen auch hier dieselben Befunde wie oben erkennen.

Unteres Zervikalmark: In den Gollschen Strängen nur vereinzelt Markfaserquerschnitte sichtbar. Die Burdachschen Stränge mit Ausnahme ihrer dorsalen und

lateralen Partie hochgradig gelichtet. Die Pyramidenseitenstrangbahn enthält nur ungefähr ein Drittel der normal vorhandenen Fasern. Etwas weniger betroffen ist die Flechsigsche Bahn, während das Gowerssche Bündel nur mäßig gelichtet erscheint. Die Fasern der Vorderstränge sind hier wie im übrigen Rückenmark völlig intakt. Die hinteren Wurzeln enthalten mehr intakte Fasern als in den tieferen Abschnitten des Rückenmarks.

Entsprechend der schon erwähnten Kleinheit des Rückenmarks weisen auch die Maße der Querschnitte eine beträchtliche Verminderung gegenüber der Norm auf: fünftes Lumbalsegment 8,6 mm, mittleres Dorsalmark 6,6 mm, 6. Zervikalsegment 10,5 mm im queren Durchmesser.

Die Zellpräparate des Rückenmarks, nach Nissl und mit Hämalaun-Eosin gefärbt, zeigen folgende Veränderungen:

Die Zellen der Clarkeschen Säule in allen Höhen bis auf vereinzelt erhaltene völlig geschwunden. Die zentralen Zellen im Markkern des Hinterhorns sind durchwegs an Zahl vermindert. Die Zellen des Seitenhorns sind ziemlich unverändert (vereinzelt Schwellung, Tigrolyse). Im Vorderhorn zeigt sich besonders im Bereiche des Dorsalmarks ein gewisser Ausfall an motorischen Ganglienzellen; vereinzelte dieser erscheinen in verschiedenen Höhen geschrumpft oder weisen Tigrolyse auf. An einem Schnitt in der Höhe des oberen Dorsalmarks sieht man eine in einiger Entfernung vom Vorderhorn im Vorderstrang liegende Ganglienzelle. Der Zentralkanal ist durch das ganze Rückenmark hin offen, um ihn herum finden sich allerorts in Gruppen angeordnete Ependymzellen, die auch noch bisweilen in einiger Entfernung vom Zentralkanal zu beobachten sind, wie z. B. in der Mitte der Basis des Vorderhorns. Die Pia ist, wie erwähnt, leicht verdickt, die Gefäße sind zart und hyperämisch, in den Hinterwurzeln deutlich vermehrt.

In den mit Scharlach-R. gefärbten Präparaten zeigen sich an mehreren Gefäßen im Bereiche der Funiculi cuneati im Lumbal- sowie Dorsalmark vereinzelt, im Zervikalmark reichlicher kleine Fettröpfchen. Ebenso, aber in stärkerem Grade von kaudal nach oral zunehmend, findet sich Fettablagerung um Gefäße des Hinterseitenstrangs. Zwischen den Markscheiden selbst sind nirgends Fettröpfchen nachweisbar. Die Vorderhornganglienzellen zeigen fast ausnahmslos in allen Höhen Einlagerung lipoider Substanz. Die Ependymzellen sind sämtlich von kleinen Lipoidgranulis erfüllt.

Silberimprägnation nach Bielschowsky: Die Hinterstränge enthalten um einiges mehr Axone als die Weigert-Präparate Markscheiden aufweisen. Etwas ähnliches ist auch in den Pyramidenseitensträngen zu beobachten, nur daß die Zahl der erhaltenen Axone hier größer erscheint. Die Fibrillen in den großen Vorderhornzellen sind vielfach verdickt.

Die Neurogliafärbung nach Holzer ergibt starke Gliose in den Hintersträngen, den Pyramidenseitensträngen sowie Fibrose der Hinterwurzeln. Dabei sind im Bereiche der beiden erstgenannten eine fleckweise Verdichtung mit paralleler Faserung sowie gelegentliche Wirbelbildung auffallend.

Periphere Nerven und Spinalganglien konnten leider nicht untersucht werden.

Medulla oblongata: Am Weigert-Präparate in der Höhe der unteren Oliven fällt zunächst eine hellere Färbung der Pyramiden ins Auge, die mehr die zentralen Partien betrifft, so daß das Randgebiet dunkler tingiert erscheint. Weiters ist auch die mediale Schleife lichter gefärbt und setzt sich dadurch deutlich von den dorsal über ihr gelegenen Fasersystemen, besonders vom tiefschwarzen Fasciculus longitudinalis posterior ab. Die zu der unteren Olive in Beziehung stehenden Fasern sind intakt. Das Gebiet des Tractus spinocerebellaris ventralis ist faserärmer und blasser als gewöhnlich. Im Corpus restiforme sind zwei Aufhellungszonen zu beobachten, eine rundliche mittlere, etwas nach außen und oben vom Zentrum gelegen, sowie eine zweite, welche in ziemlicher Ausdehnung die äußeren Randpartien der unteren Hälfte des Strickkörpers einnimmt. Diese beiden Degenerationszonen entsprechen den Fasern der Flechsigschen Bahn, welche zentral liegen, und dem Tractus spino-bulbocerebellaris ventralis (Fasern aus den Hinterstrangskernen), welcher lateral und mehr ventral im

Strickkörper verläuft. Die dorsalen äußeren Bogenfasern sind an Zahl vermindert, in viel geringerem Ausmaß auch die ventralen. An einem Querschnitt in der Höhe des kaudalen Anteils der hinteren Vierhügel zeigen mediale Schleife und Pyramidenfasern normales Verhalten. Auch die Brachia conjunctiva lassen keine Veränderungen erkennen.

Ein Frontalschnitt durch die Corpora mammillaria nach Weigert gefärbt bietet das gewöhnliche Bild.

Nissl-Färbung der Medulla oblongata: Die Zellen des Nucleus Goll und Burdach sind an Zahl verringert, zeigen Tigrolyse und Kernrandstellung, bisweilen einen Randschollenkranz. Ein Teil von ihnen ist geschrumpft. Im Gebiete des Hypoglossus

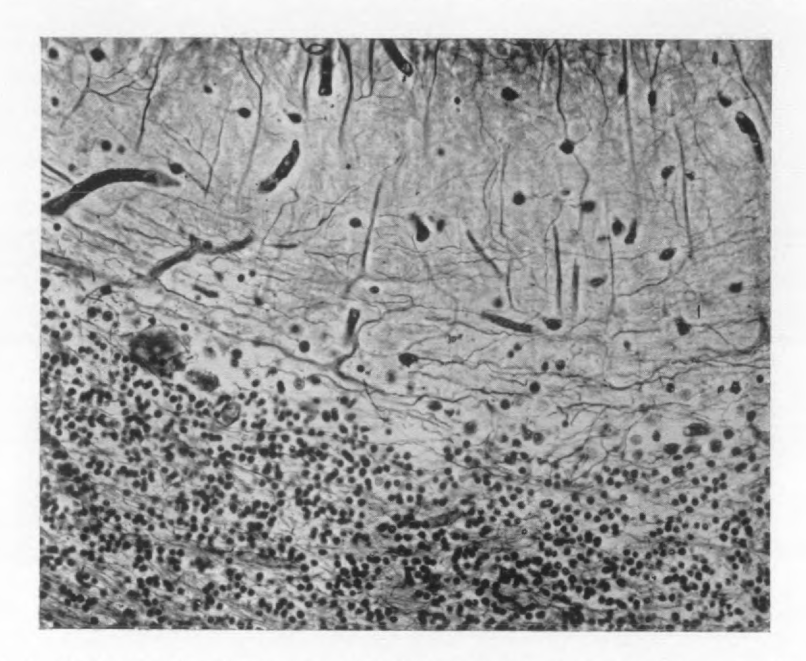


Abb. 2. Kleinhirnrinde (Bielschowsky-Färbung). Leere Faserkörbe nach Degeneration der Purkinje-Zellen.

finden sich neben einer Reihe gut erhaltener auch einige Zellen, welche Tigrolyse und Schrumpfung zeigen. Das Kerngebiet des dorsalen Accessoriuskernes weist das Bild der primären Reizung Nissls auf. Am meisten verändert sind die Ganglienzellen des dorsalen Vaguskernes, welche fast ausnahmslos Nissl-Substanz vermissen lassen und den Kern in Randstellung enthalten. Im Gegensatz hiezu zeigen die Zellen des Nucleus ambiguus normales Verhalten. Um den Canalis centralis finden sich, ähnlich wie im Rückenmark, auch hier in Gruppen angeordnete Ependymzellen, welche durch das ganze Gebiet der Hirnnervenkerne dieser Region zerstreut sind. Die unteren Oliven lassen einen mehr herdförmigen Zellausfall erkennen; die erhaltenen Zellen zeigen Tigrolyse, Kernrandstellung und Vakuolenbildung. Das Bild der Nebenoliven ist ähnlich. Die Gefäße sind zart, doch finden sich stellenweise um kleine Gefäße innerhalb des verlängerten Markes Infiltrate.

Cerebellum: In der Kleinhirnrinde zeigt die Molekularschicht normale Breite. Die Purkinje-Zellen sind stark an Zahl verringert, viele der erhaltenen sind kleiner und schmächtiger als gewöhnlich. Mehrere zeigen statt der gewöhnlichen Birnform spindelförmige Gestalt und liegen flach ausgestreckt über oder sogar häufig innerhalb der

äußeren Schicht der Körnerzellen. Außerdem gibt es auch Übergangsformen zwischen den eben beschriebenen bis zur Norm. Die Nissl-Substanz läßt das gewöhnliche Bild erkennen. Die Körnerschicht zeigt eine mäßige Verschmälerung, besonders in den Windungstälern, sowie einen Ausfall ihrer Zellen. Die Lagerung dieser in größere Gruppen ist fast überall verlorengegangen, die Körner liegen in größeren Abständen grüppchenweise, ja sogar einzeln voneinander entfernt. Die Neurogliafärbung (Holzer) läßt eine mäßige Gliafaservermehrung zwischen den Körnern erkennen.

Zeigten schon die Zellfärbungen Lücken von ausgefallenen Purkinje-Zellen, oft von einem Kranz größerer Zellkerne umgeben, offenbar gewucherten Bergmann-Zellen (Lannois-Paviotsche Schicht) zugehörig, so treten die leeren Körbe bei Bielschowskys Silberimprägnation in großer Häufigkeit ungemein deutlich hervor. Meist sind die Körbe von mehreren Gliakernen erfüllt. Die Körbe selbst sowie die Kletterfasern und das Fasergeflecht zwischen den Körnern sind wohl erhalten (zentrifugaler Degenerationstypus Bielschowskys). Die Tangentialfasern in der Molekularschicht sind spärlicher als normal. Entsprechend der schon beschriebenen verschiedenen Größe der Purkinje-Zellen sieht man neben normal großen Dendriten auch auffallend schmale. Dabei geben die beschriebenen spindelförmigen Purkinje-Zellen die Hauptstämme, von denen die Dendriten sich weiterhin verzweigend ihren Ausgangspunkt nehmen, von ihren beiden Enden in horizontaler Richtung ab (Abb. 2).

Im Markscheidenpräparat zeigt das Mark einen deutlichen Faserausfall und beträchtliche Faserarmut der von den einzelnen Läppchen kommenden Markstrahlen.

Die Pia ist zart, die Gefäße stark hyperämisch.

Im Markscheidenpräparat sind die Fasern innerhalb des Markkerns des Nucleus dentatus hochgradig gelichtet, sein Vließ ist nur mäßig aufgehellt. Eine dem Kernband nach innen anliegende, mehr weniger breite Schicht ist von der Degeneration weniger betroffen. In einem mit Scharlach-R. gefärbten Gefrierschnitt sieht man um einige kleinere Gefäße des Markkerns Fetttröpfchen; ein ähnlicher Befund wird innerhalb des Vließes erhoben. Die Ganglienzellen selbst enthalten häufig Lipoidsubstanz.

Im Nissl-Präparat zeigt sich eine hochgradige Verminderung der Ganglienzellen des Nucleus dentatus, besonders in seinem lateralen Anteil. Die erhaltenen Zellen sind ausnahmslos verändert im Sinne von Tigrolyse, Vakuolenbildung, Homogenisation und Schrumpfung. Die Markgefäße sind geringgradig vermehrt, zartwandig und weisen Rundzellinfiltrate auf. Ein Holzer-Präparat zeigt einen der Markscheidenfärbung entsprechenden Befund: dichte Gliose im Zentrum des vom Zahnkern umschlossenen Gebietes und mäßige Gliafaservermehrung in der an das Kernband außen und innen angrenzenden Zone.

Im Silberpräparat sind die Neurofibrillen in den großen Ganglienzellen zumeist körnig zerfallen; auffallend erscheinen auch die zahlreichen, den Nucleus dentatus quer durchsetzenden Kapillaren, die im Mark des Kerns auch etwas vermehrt sind. In diesem sind mehr Achsenzylinder erhalten als es dem Markscheidenpräparate entsprechen würde.

Die Stammganglien zeigen keine Veränderungen. Die Untersuchung des Tuber cinereum ergab ebenfalls einen negativen Befund.

Im Gyrus centralis anterior bemerkt man einen hochgradigen Zellausfall in der Schicht der großen Pyramidenzellen, ohne daß die Gliazellen daselbst vermehrt wären; eine Reihe der noch vorhandenen Betzschen Zellen sind kleiner als gewöhnlich. Die Gefäße sind hyperämisch. Schnitte durch das Stirnhirn zeigen ein normales Bild.

Die klinischen Erscheinungen des Falles lassen sich in drei Gruppen sondern: 1. Symptome der Friedreichschen Erkrankung, 2. Diabetes mellitus und 3. Epilepsie. Suchen wir in den anatomischen Veränderungen die entsprechenden Grundlagen hiefür, so ergibt sich folgendes: die zuerst aufgetretene Ataxie und Störung der Tiefensensibilität werden durch die Veränderungen der Hinterstränge erklärt. Für die Ataxie müssen außerdem noch die Affektionen der

Clarkeschen Säule, der Kleinhirnseitenstrangbahnen sowie des Kleinhirns selbst in Betracht gezogen werden. Das Fehlen der Patellar- und Achillessehnenreflexe trotz gleichzeitiger Pyramidenbahnerkrankung, die sich im Babinskischen Zeichen äußerte, wird durch den Faserausfall der Hinterwurzeln erklärt. Die Atonie der gesamten Muskulatur kann auf die Hinterwurzel-

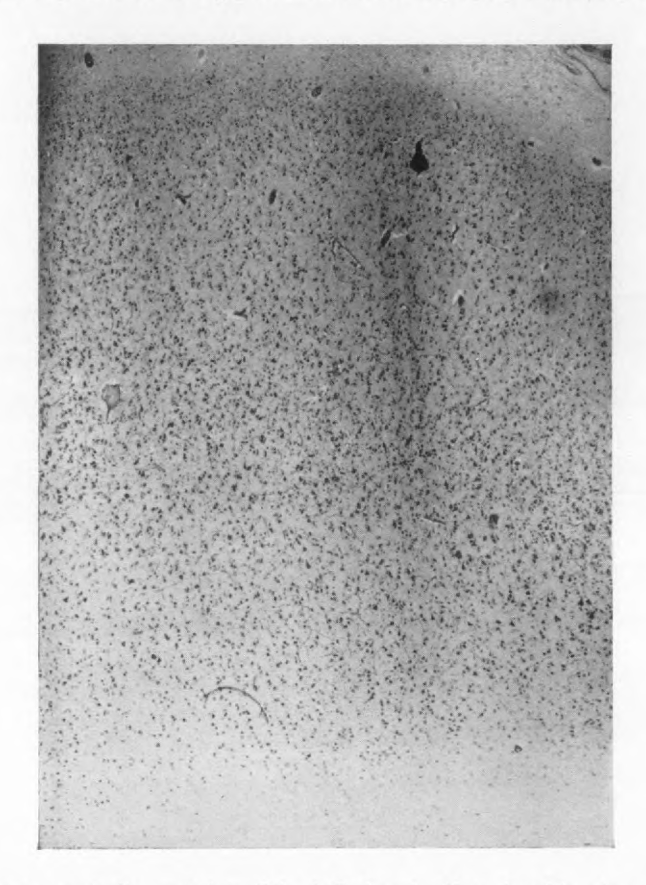


Abb. 3. Gyrus centralis anterior (Nissl-Färbung). Man beachte den Ausfall der Betzschen Riesenpyramiden in der 5. Schicht.

affektion sowie auf die Kleinhirnveränderungen zurückgeführt werden. Für die motorische Schwäche der Körpermuskulatur, die stärker erschien als sie der bestehenden Inaktivitätsatrophie entspräche, kann der Ausfall an Vorderhornzellen in gewissen Gebieten herangezogen werden. Letzterer ist vielleicht auch die Grundlage für die Skoliose und den Pes equinovarus. Für Nystagmus sowie für die Sprachstörung werden die Kleinhirnveränderungen verantwortlich gemacht. Die Muskelunruhe und die choreiformen Bewegungen sind vielleicht auf die Veränderungen des Nucleus dentatus zurückzuführen.

Eine in unserem Falle den Diabetes bedingende zentrale Veränderung an-

zunehmen, ist man nicht berechtigt. Das Tuber cinereum wurde zwar untersucht, doch fanden sich in diesem Gebiete keine wesentlichen Veränderungen. Ebenso können die Befunde im Bereiche des dorsalen Vaguskernes schwer als auslösende Ursache für den Diabetes herangezogen werden.

Die zweite, den Fall komplizierende Erkrankung ist die Epilepsie, für die vielleicht der starke Zellausfall in der Area gigantopyramidalis herangezogen werden kann, der sie aber auch nicht völlig zu erklären vermag.

Gehen wir daran, den Fall auf Grund der anatomischen Untersuchung zu klassifizieren, so kommen wir nicht zur vollen Übereinstimmung mit der klinischen Diagnose einer echten Friedreichschen Erkrankung. Diese Diagnose wurde ja berechtigt gestellt auf Grund des frühzeitigen Einsetzens der Erkrankung, der entsprechenden Symptome sowie der Progredienz der Erscheinungen.

Im Rückenmark sehen wir eine funikuläre Erkrankung im Bereiche der Pyramidenseitenstrangbahn und der Kleinhirnseitenstrangbahnen. Die Fasern sind zwar nur teilweise degeneriert, doch zeigen die Scharlach-R-Präparate einen noch im Flusse befindlichen Faserabbau. Die Degeneration der Hinterstränge müssen wir nicht für primär-systematisch ansehen; manches spricht dafür, daß sie sekundär infolge Veränderungen der hinteren Wurzeln entstanden ist. Der stärkeren Hinterwurzelaffektion in den kaudalen Rückenmarkspartien, wie sie auch von anderen Autoren (Menzel, Pfeiffer, Winkelman und Eckel) beschrieben wurde, entspricht nämlich ein größerer Faserausfall in den entsprechenden medialen Bezirken der Hinterstränge. Auch deutet das erst nach dem Erlöschen der P. und ASR. aufgetretene Fehlen der unteren BDR. auf einen aufsteigenden, progredienten Prozeß im Bereiche der hinteren Wurzeln hin. Freilich ist zu bedenken, daß trotz Hinterstrangsdegeneration die hinteren Wurzeln bisweilen unverändert gefunden wurden (z. B. Barker, Peter). Einmal wurden die zervikalen Wurzeln stärker als die kaudaleren befallen gefunden (Lloyd-Newcomer).

Außerdem wurden im Rückenmark Veränderungen beobachtet, die sicher nicht als systematisch anzusprechen sind. Hieher gehört der Ausfall an Vorderhornzellen; auch die Zellveränderungen im Gebiete der Medulla oblongata tragen nicht systematischen Charakter.

Der anatomische Befund in der Kleinhirnrinde zeigt Ähnlichkeit mit den von Bielschowsky beschriebenen Veränderungen, auf Grund deren der genannte Autor eine systematische Erkrankung des Cerebellum annimmt. Der Prozeß im Kleinhirn und im Rückenmark ist gleichzeitig abgelaufen, wenn auch einiges im klinischen Bild darauf hindeutet, daß die Rückenmarksveränderungen früher eingesetzt haben.

Die Veränderungen im Bereiche des Nucleus dentatus cerebelli sind trotz des scheinbar intakten Bindearms offenbar nicht ohne Bedeutung. Wenn auch Tronconi gezeigt hat, daß gerade der Nucleus dentatus bei den verschiedenartigsten Affektionen leicht mitergriffen werden kann, so deutet doch die in den letzten Jahren aufgetretene choreiforme Unruhe darauf hin, daß diesen Veränderungen eine Bedeutung zukommt. Der Umstand, daß der Bindearm noch nicht

geschädigt ist, spricht höchstens dafür, daß der Prozeß noch verhältnismäßig jung und florid ist, ohne bisher im Weigert-Präparate die genannten Degenerationen hervorgebracht zu haben. Wohl zweifellos sind die Veränderungen in der unteren Olive auf den Ausfall Purkinjescher Zellen in den Lobi laterales zu beziehen. Ähnlich hatte vielleicht die Pyramidenbahndegeneration zum Teil die allerdings sehr hochgradigen Veränderungen der Betzschen Pyramidenzellen zur Folge.

Während sich nun die klinischen Erscheinungen nahezu völlig durch den anatomischen Befund erklären lassen, wurde gezeigt, daß die Erkrankung nicht ganz den Namen einer Systemerkrankung verdient: sie hält sich nur bis zu einem gewissen Grade an mehrere Systeme, ohne diese völlig zu vernichten. Eine Gegenüberstellung des klinisch wie auch anatomisch Friedreichähnlichen Falles und der Hérédoataxie cérébelleuse erübrigt sich, weil ja auf eine scharfe Abgrenzung von Friedreichscher und Mariescher Krankheit kein großes Gewicht mehr gelegt wird.

Dem Zusammentreffen von Friedreichscher Erkrankung und Diabetes mellitus wurde in letzter Zeit wieder von Schloss Aufmerksamkeit zugewendet. Von klinischer Seite her bestehen darüber eine Reihe von Beobachtungen. Anatomisch untersucht wurden bisher zwei Fälle dieser Art; der erste stammt von Burr aus dem Jahre 1894 und zeigte nur Rückenmarksveränderungen. Der zweite betrifft einen im Coma diabeticum verstorbenen Patienten (Mingazzini und Perusini). Im Hinblick auf den Diabetes ist vielleicht bemerkenswert, daß bei den genannten Autoren die Medulla oblongata samt ihren Kernen normal befunden wurde, während in dem vorliegenden Falle gerade das Gebiet des dorsalen Vaguskernes eine deutliche Schädigung aufweist. Da in unserem Falle der Diabetes mellitus, wie auch in den jetzt erwähnten, lange nach Beginn der nervösen Erscheinungen einsetzte, so könnte er nur beschleunigend, nicht aber auslösend auf die Krankheit gewirkt haben.

Als weitere in Betracht kommende Ursächlichkeit konnte hereditäre Belastung nicht nachgewiesen werden; kongenitale Lues scheint ausgeschlossen. Einen Hinweis auf die minderwertige Anlage des Rückenmarks, welche einen Rückschluß auf geschwächte Widerstandsfähigkeit zuläßt, gibt auch in unserem Falle die auffallende Kleinheit des Organs. Die Form vieler Purkinjescher Ganglienzellen im Kleinhirn und die Ependymzellenwucherung um den Zentralkanal deuten ebenfalls auf Entwicklungsstörung hin. Die schon frühzeitig beobachtete, hauptsächliche Schwäche der Beinmuskulatur kann als Anlagefehler gedeutet werden.

Finden wir nun zwar keine exogene Auslösung der Erkrankung, für die möglicherweise die häufigen Anginen in Betracht kämen, so läßt die akute Verschlechterung im klinischen Bild nach den Feuchtblattern auf eine bereits erwähnte Hinfälligkeit und entsprechende konstitutionelle Disposition des Zentralnervensystems schließen, deren Annahme auch die Kombination mit Diabetes mellitus stützt.

Als beachtenswerter Befund sei hervorgehoben, daß trotz der bis über die Kreuzung reichenden Degeneration der Pyramidenbahnen und eines be-

merkenswerten Ausfalles an Betzschen Riesenzellen die proximalen Anteile der Pyramidenfasern (Rinde bis Pedunculus) intakt blieben. Ein gleiches Verhalten bei Friedreichscher Krankheit beschreibt Peter; Winkelman und Eckel fanden starke Reduktion der Riesenpyramidenzellen sowie Pyramidenbahndegeneration bis in die Medulla oblongata, ohne aber anzugeben, wie weit hinauf letztere reichte. Schröder bespricht ausführlich das unserem Befunde entsprechende Verhalten bei Läsionen der Pyramidenbahn und bei amyotrophischer Lateralsklerose und kommt zu dem Schlusse, daß die Beziehungen zwischen Betzscher Zelle und Pyramidenbahnfaser nicht so eng und einfach sein können, wie es für die motorische Vorderhornzelle und die vordere Wurzelfaser gilt.

Allerdings kann angesichts der Tatsache, daß sich trotz eines schweren Ausfalls an Betzschen Riesenzellen die Pyramidenbahndegeneration kranialwärts nur bis in den Pedunculus verfolgen läßt, immer noch der Einwand gemacht werden, daß eine Degeneration der Zentralpartien der Pyramidenbahn noch nicht an den Weigertpräparaten nachweisbar sei. Dies vielleicht um so mehr, als bei der Zelldegeneration in den verschiedensten Teilen des Nervensystems deutlich akutere Stadien nachweisbar waren. Sicher aber ist das Bild der Pyramidenbahndegeneration ein anderes, als bei sekundärer Degeneration dieser nach der Neuronenlehre zu erwarten wäre.

Das Bestehen akuterer Veränderungen aber spricht dafür, daß es sich möglicherweise, entsprechend den Anschauungen, die man auch für die amyotrophische Lateralsklerose äußert, um einen ausgebreiteten Prozeß in bestimmten Gefäßgebieten handeln könnte. Ein Beweis hiefür kann deshalb nicht erbracht werden, weil in diesem Falle zu viel Systeme betroffen sind. Andererseits muß man dabei immer im Auge behalten, daß neben der primären Schädigung sekundäre Veränderungen auftreten, unter denen z. B. auf die Beziehung Kleinhirnrinde-Olive verwiesen sei.

Jedenfalls kann man das eine betonen, daß es sich bei dem beschriebenen Falle um Anfälligkeit bestimmter Systeme handelt und daß diese Anfälligkeit auch anders als durch eine Erkrankung des Systems als solches erklärt werden kann.

Literatur:

Barker L., A description of the brains and spinal cords of two brothers dead of hereditary ataxia; The decennial publications, Chicago, 1903.
Burr Ch. W., A contribution to the pathology of Friedreich's ataxia; University medical magazine, Pennsylvania, 1894.
Hänel und Bielschowsky, Olivozerebellare Atrophie unter dem Bilde des familiären Paramyoklonus; Journal f. Psychol. u. Neur., 21, 1915.
Lloyd-Newcomer, A case of Friedreich's ataxia; Arch. of neur. and psych. 6, 1921.
Menzel P., Beitrag zur Kenntnis der hered. Ataxie usw.; Arch. f. Psych., XXII, 1891.
Mingazzini-Perusini, Two cases of familial heredospinal atrophy (Friedreich's type) usw.; Journal of mental pathol., VI, 1904.
Peter C., Beitrag zur Klinik u. path. Anat. der heredit. Nervenkr.; Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych., 108, 1927.
Pfeiffer, A case of hereditary ataxia usw.; Arch. of neur. and psych., 7, 1922.
Schloss J., Friedreichsche Krankheit und Diabetes mellitus; Dtsch. Ztschr. f. Nervenheilkunde, 125, 1932.
Schröder P., Die vordere Zentralwindung bei Läsionen der Pyramidenbahn und bei amyotrophischer Lateralsklerose; Monatsschrift f. Psych. und Neur., XXXV, 1914.
Tronconi V., Osservazioni sulla fine struttura normale e patologica del Nucleo Dentato umano; Riv. d. pat. nerv. e ment., XL, 1, 1932.
Winkelman-Eckel, Histopathologic findings in a case of Friedreich's ataxia; Arch. of neur. a. psych., 13, 1925.

Über das basophile Adenom der Hypophyse, die zerebrale Fettsucht und die Pseudohypertrophie der Muskeln.

Von

Prof. Dr. Otto Marburg.

Mit 8 Abbildungen im Text.

Schon in den Jahren 1907, 1908 und 1909[1]) habe ich zum Teil gelegentlich der Untersuchungen über die Zirbeldrüse zur Frage der zerebralen Adipositas Stellung genommen. Ich konnte damals ausführen, daß die Fälle Erdheims, denen ich noch andere anfügte, nicht mit absoluter Sicherheit die Tubergenese der Fettsucht erweisen könnten, und schrieb: „Aber selbst wenn man sie gelten läßt und annimmt, daß lediglich das Infundibulum verletzt war, so könnte es sich um eine indirekte Schädigung der Hypophyse durch Zerstörung der das Infundibulum passierenden Drüsennerven handeln."

Mit Rücksicht auf den damaligen Stand der Wissenschaft habe ich drei Formen des Dispituitarismus hervorgehoben. Die eine, der Hyper-Pituitarismus, sei durch die Akromegalie charakterisiert. Der Hypo-Pituitarismus gehe gelegentlich mit Adipositas einher, während dem Apituitarismus die Kachexie entspricht. Aber erst die genaue Differenzierung der Zellen der Hypophyse und die Feststellung der Möglichkeit, daß diese Zellen isoliert eine weitgehende Vermehrung erfahren können, hat eine wesentliche Änderung unserer Auffassungen bewirkt.

Es ist Cushings[2]) bleibendes Verdienst, hier wesentlich Ordnung geschafft zu haben, besonders durch die Tatsache, daß er das azidophile Adenom als die Grundlage der Akromegalie sicherstellte. Er hat kürzlich aber auch Gelegenheit gehabt, über Fälle von basophilem Adenom zu berichten, das heißt eigentlich einem Symptomenkomplex, den er als charakteristischen Ausdruck für Fälle mit basophilem Adenom hält. Hier steht die Fettsucht im Vordergrund. Es handelt sich meist um eine Adipositas dolorosa mit vorwiegender Lokalisation im Gesicht, im Nacken und in der Bauchgegend, wohingegen die Extremitäten eigentlich freibleiben. Es handelt sich weiter um eine sexuelle Dystrophie, analog den Fällen von Dystrophia adiposo-genitalis.

---

[1]) Wiener med. Wochenschr. 1907 Nr. 52, 1908 Nr. 48 (vorgetragen Heidelberg 4. Oktober 1908 auf der 2. Jahresversammlung der Gesellschaft deutscher Nervenärzte und Arb. Wr. neurol. Inst. 1909, XVII, 217.

[2]) The pituitary body... Lippincott 1910, Bulletin Johns Hopkins Hospital 1932, I, 137.

An der unteren Bauchgegend finden sich auch meist breite Striae und eine Dekalzifikation der Knochen findet ihren teilweisen Ausdruck in einer Kyphose der Wirbelsäule.

Die zweite Gruppe der Erscheinungen sind vaskulär bedingt. Vielfach findet sich plethorisches Aussehen der Haut mit Bildung von Striae, die ich schon erwähnt habe, ferner eine Steigerung des Blutdrucks und eine Tendenz zur Erythraemie. Von anderen Symptomen seien nur die Hypertrichosen bei Frauen und Kindern erwähnt, ferner Polyphagie, Polydipsie, Polyurie sowie Glykosurie und Hyperglykämie. In diese Gruppe von Fällen rechnet Cushing 15[3]), von denen allerdings nicht alle ein basophiles Adenom zeigen. Ein solches fand sich sicher in den Fällen von Anderson, Parkes-Weber, Teel, Raab und Kraus, Wieth-Pedersen, Bauer-Sternberg. Vielleicht gehört hieher auch noch der Fall von Zondek und ein Fall von Möhlig und schließlich ein Fall von Bauer und Wassing, auf den Cushing später aufmerksam gemacht wurde. Es sind also verhältnismäßig noch wenige Fälle vorhanden, welche die Annahme von Cushing stützen können.

Ich möchte zunächst diesen wenigen Fällen einen absolut sichergestellten anschließen, einen 26jährigen Mann betreffend (P.), der mir von Dr. Koskinas aus Athen zugewiesen und freundlich überlassen wurde.

Er hat eine vollständig belanglose Anamnese, sowohl in bezug auf die Heredität als auf die eigene Erkrankung. Er ist ein mäßiger Trinker und Raucher, hat sich nie venerisch infiziert. Seine Erkrankung — ich sah den Patienten gegen Ende Mai 1932 — beginnt nach seinen Angaben im Oktober 1929. Um diese Zeit findet sich eine langsam zunehmende Vermehrung des subkutanen Fettgewebes, besonders im Gesicht. Dazu gesellten sich viel später Müdigkeit in den Beinen und Schmerzen. Im Jahre 1930 traten dann Schwindelanfälle hinzu und eine Harnuntersuchung ergab positiven Zuckergehalt. Da sich der Fall wie eine Dystrophia adiposo-genitalis anließ, weil sich weiters eine Potenzschwäche hinzugesellt hatte, sich Sehstörungen bemerkbar machten, der Gesamtzustand sich verschlechterte (zunehmende Müdigkeit, Gewichtszunahme), so wurde er zunächst einer Röntgenbestrahlung der Hypophyse unterworfen.

Ende Mai 1932 wurde der Patient von mir zum ersten Mal untersucht. Er war untermittelgroß, zeigte eine ziemlich beträchtliche Adipositas, wobei besonders auffiel, daß die Wangen kugelförmig vorsprangen, auch das Nackenfett, das Fett über der Brust und am Bauch hochgradig vermehrt war. Mehrfache, zirka 5 cm lange Striae (Narben) über den oberen Brustwirbeldornen, viele tiefe frische Striae am Abdomen. Der Pat. ist kongestioniert. Auch die Schleimhäute sind gut gefärbt. Der Schädel ist leicht hydrozephal, zeigt im Röntgenbild keine Hirndruckerscheinungen, die Sella normal, aber — das wurde erst bei einer nachträglichen Untersuchung konstatiert — es bestand eine deutliche allgemeine Osteoporose des Schädels (Kalkverarmung). Es zeigte sich eine Stauungspapille rechts mehr wie links, in beiden Netzhäuten Blutungsherde. Der Visus $^6/_{18}$, $^6/_{12}$. Das Gesichtsfeld für weiß normal, für rot temporal eingeschränkt. Vestibularis und Kochlearis frei. Der Grundumsatz ist um 27,9% vermindert. Die spezifisch-dynamische Eiweißwirkung ist normal. Blutzucker 160 mmg/%, im Harn 0,8% Zucker, spärl. Eiweiß. Bei der Untersuchung fällt weiters auf, daß eigentlich die Beine keine besondere Verfettung zeigen, der Pat. aber einen eigentümlich watschelnden Gang hat, wie er sich bei Dystrophia musculorum progressiva findet. Beim horizontalen Niederlegen richtet sich der Pat. nur auf, indem er an seinen Beinen emporkriecht. Die

---

[3]) Journ. Amer. med. Assoc. 99, 1932, 281; Archives of internal medicine 51, 1933, 487 (die angeführten Autoren sind in den Arbeiten Cushings zitiert).

Sehnenreflexe sind etwas herabgesetzt. Der elektrische Befund ergibt gleichfalls nur eine quantitative Herabsetzung, nicht aber eine qualitative.

Da der Befund an der Sella negativ war, so wurde, um sicherzustellen, ob ein Tumor in der Sellagegend vorhanden sei, eine Lipjodolfüllung vorgenommen. Unglücklicherweise blieb das Lipjodol in der Zysterna magna cerebello-medullaris liegen. Der Umstand, daß der Pat. über zunehmende Kopfschmerzen klagte, daß ferner Stauungspapille vorlag und die Symptome doch für einen Prozeß in der Gegend des Tuber sprachen, ließ die Indikation zu einem chirurgischen Eingriff gerechtfertigt erscheinen. Die Symptomentrias: Adipositas, Glykosurie bzw. Glykämie, Genitalatrophie im Zusammenhalt mit der Stauungspapille war doch zu deutlich, um einen Eingriff zu unterlassen.

Die Operation, die am 17. Juni 1932 von dem damaligen Leiter der I. chirurgischen Klinik, Dozent Demel, vorgenommen wurde (unter Lokalanästhesie), ergab ein merkwürdiges Resultat. Es zeigte sich nämlich, daß der Knochen auffällig kalkarm war und sich gar nicht wie ein normaler Knochen verhielt. Er ließ sich fast wie ein Karton biegen. Es zeigte sich eine gewisse Spannung der Dura und als man bei Aufheben des rechten Stirnpols und des vorderen Anteils des Temporallappens die Gegend des Chiasmas sichtete, zeigte sich das Diaphragma sellae nach oben gedrängt. An der Außenseite des rechten Optikus sieht man die Arteria optica und seitlich und unten davon ein großes pulsierendes Gefäß. Der rechte Optikus scheint durch dieses Gefäß verlagert und gedrückt zu sein. An der Basis des Gehirns, in der Gegend des Tuber cinereum findet sich nichts Abnormes. Da infolge der gestauten Gefäße ein weiteres Vordringen für den Pat. von größter Gefahr gewesen wäre, wurde die Operation abgebrochen. Nach dem Eingriff sehr guter Puls und volles Bewußtsein. Am 19. Juni 1932 zeigte sich der Pat. morgens ein wenig benommen, reagierte aber auf Anruf. Der Puls zeigte 90 Schläge. Um 15 Uhr 30 Min. des gleichen Tages tritt plötzlich schwerste Zyanose auf, weite Pupillen, klonisch-tonische Krämpfe der linken Seite, im Gesicht beginnend und sich auf die oberen und unteren Extremitäten erstreckend. Während dieser Krämpfe Sistieren der Atmung und Kiefersperre. Der Anfall dauert zwei Minuten, dann setzt leichte Atmung ein. Trotz Lobelin werden die Anfälle häufiger und um 20 Uhr 30 Min. tritt Exitus letalis unter dem Anzeichen eines Hirnödems auf.

Obduktionsbefund (Patholog. anatom. Institut der Universität). Pathol.-anat. Diagnose: Glioma cerebri lobi frontalis dextri. Status post trepanationem. Oedema cerebri. Emollitio rubra cerebri lobi frontalis dextri.

Anat.-Befund: 168 cm lange männliche Leiche von kräftigem Knochenbau, der Panniculus adiposus reichlich entwickelt, insbes. im Bereiche des Gesichts und Abdomens. Im Abdomen bis zu 2 cm breite Striae, schmälere im Bereiche beider vorderer Axillarfalten und an der Innenseite beider Unterschenkel. Die Akra normal konfiguriert. Genitale äußerlich vollkommen o. B.; an der Kopfschwarte eine durch Kopfnähte versorgte frische Operationswunde, nach Lappenschnitt, so daß der Stiel sich gegen das rechte Ohr zu verjüngt. An der knöchernen Schädelkapsel rechts vorne, bis an die Medianlinie reichend, ein handtellergroßer Operationsdefekt. Die Dura in diesem Bereiche außen von locker haftenden fibrinös-eitrigen Belägen bedeckt, Sinus der Dura mater o. B. Die Dura ziemlich gespannt, in der Leptomeninx über dem rechten Stirnlappen, sowie an der Durainnenfläche, vorderen und mittleren Schädelgrube frische Blutgerinnsel. Fast der ganze rechte Stirnlappen des Großhirns rot erweicht, so zwar, daß die zentralen Anteile in einem mit Hirnsubstanz untermengten Blutkuchen umgewandelt sind. Am vorderen Pol ein in dem durchbluteten Gehirngewebe schwer abgrenzbarer, unter der Rinde gelegener Knoten, von grau-roter Farbe und etwas derberer Konsistenz. Im übrigen ist die Gehirnsubstanz ödematös, die Kleinhirntonsillen in das Foramen occipitale magnum eingepreßt. An den basalen Gehirnarterien im Verlaufe der Karotiden und N. optici keine grobe Abnormität feststellbar.

Die Lungen strangförmig an der Thoraxwand angewachsen, ihr Parenchym blut- und flüssigkeitsreich.

Das Herz größer als die Leichenfaust, die Spitze vom linken Ventrikel gebildet. Die Mitralis an ihrem freien Rande etwas verdickt, im übrigen die Klappen zart und schlußfähig.

Harnorgane nicht seziert.

Leber vergrößert, mit plumpen Rändern, das Parenchym vollkommen verfettet.

Die Milz klein, ihre Kapsel gerunzelt, die Pulpa etwas aufgelockert.

Die Nebennieren groß, sehr lipoidreich.

Die Nieren ebenfalls groß, die Kapsel nur mit Parenchymresten abziehbar, auf

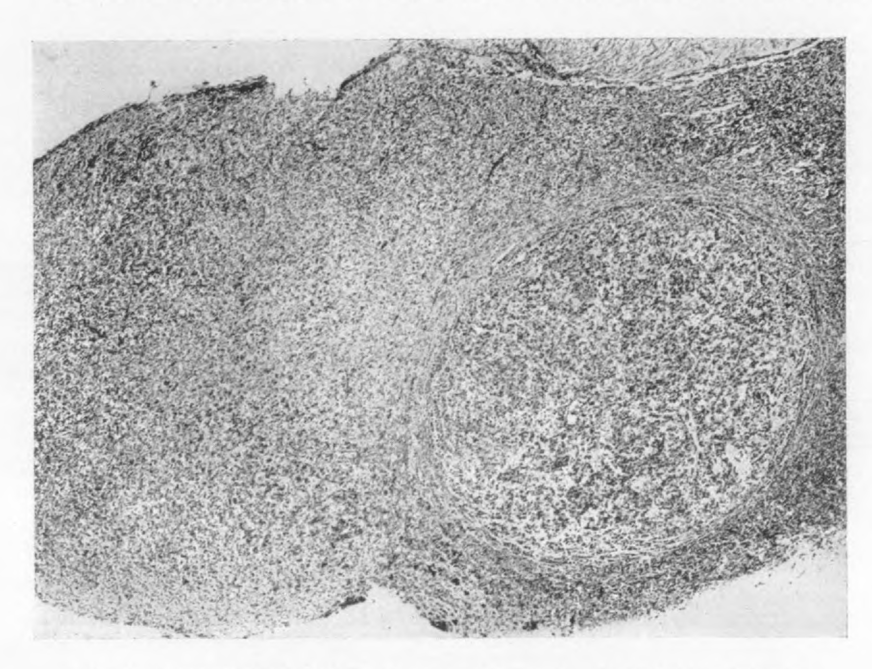


Abb. 1. Übersichtsbild der Hypophyse; rechts unten das basophile Adenom.

dem Durchschnitt das Parenchym rötlichgelb, ziegelfarben, die Rinde etwas dunkler rot als das Mark.

An den übrigen Bauchorganen, mit Ausnahme der reichlichen Fettansammlung im Omentum retroperitoneale, kein pathol. Befund.

Der Güte des Vorstandes des pathologischen Institutes, Professor Maresch, verdanke ich die Überlassung des Gehirns und des größten Teiles der Blutdrüsen dieses Falles.

Bevor ich jedoch an die Untersuchung desselben schreiten konnte, wurde ich vom Assistenten des histologischen Institutes aufmerksam gemacht, daß sich in der Lunge des Patienten, die ihm zwecks Verwendung bei den histologischen Übungen überlassen wurde, eine typische Fettembolie gefunden hätte. Bei dem Umstand, daß die Diagnose eines rechtsseitigen Stirnhirntumors heute kaum wohl noch beträchtlichen Schwierigkeiten begegnet, und daß die bei dem Patienten aufgetretenen Symptome keinesfalls eine solche Annahme gerechtfertigt erscheinen ließen, habe ich natürlich erst das Stirn-

hirn genau untersucht und dort lediglich die Zeichen schwerster Fettembolie gefunden. Das Stirnhirn war ganz durchblutet und es ist nur möglich, daß ein Teil, der nicht durch die rote Erweichung besonders geschädigt war, sich als eine stärkere Resistenz erwies und als Tumor gedeutet werden konnte. Denn es fand sich nirgends ein Zeichen eines Glioms im Stirnhirn.

Dagegen bot die Hypophyse das gleiche Bild, das von den verschiedenen Autoren als charakteristisch für das basophile Adenom angegeben wurde.

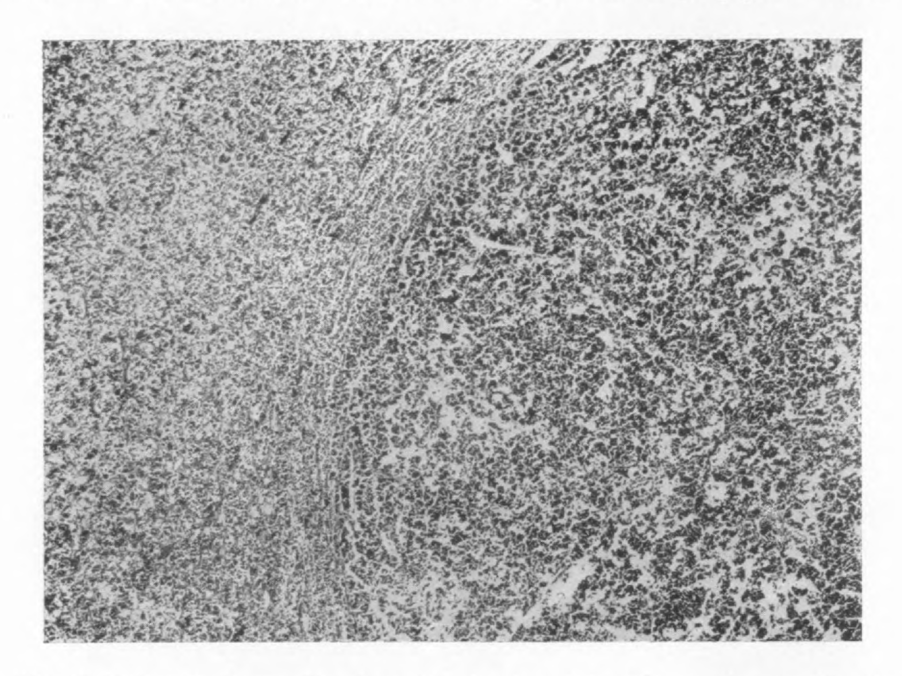


Abb. 2. Teilausschnitt aus Abb. 1; rechts das basophile Adenom. Man beachte die Randpartien.

Die zirka 12 mm lange und 6 mm hohe Hypophyse zeigt eine bisquitförmige Gestalt. In dem oralen Abschnitt ist ein kugelförmiges Gebilde eingesprengt (Abb. 1), das im Durchmesser nicht größer ist wie 3 : 3 mm. Es besteht fast ausschließlich aus Zellen und einzelnen Blutgefäßen und grenzt ziemlich scharf an das Gewebe der anderen Hypophyse, wobei sich zeigt, daß dieses kugelförmige Gebilde von einer Art Kapsel umgeben ist, die aus bindegewebigen Lamellen besteht, zwischen denen Hypophysenzellen eingelagert sind (Abb. 2, Detail aus Abb. 1). Auf der Seite gegen den Tumor zu sind die Zellen basophil, während sie auf der vom Tumor abgewendeten Seite azidophil sind. Ich kann nicht finden, daß der Tumor besondere Kompressionserscheinungen hervorruft. Schon das einfache Haemalaun-Eosinpräparat läßt erkennen, daß es sich bei den Tumorzellen um basophile Elemente handelt, weil man besonders in der Peripherie in diesen Zellen tief dunkelblau gefärbte Granula findet. Es

gelang aber noch nachträglich meinem Assistenten Dr. Karplus eine spezifische Granulafärbung an einem entdifferenzierten Präparat zu machen, die den absoluten Beweis lieferte, daß es sich um basophile Granulationen handelt. Da das in Rede stehende Präparat leicht mit Eosin nachgefärbt wurde, so ergab sich die überraschende Tatsache, daß die Zellen, die größtenteils wohl haufenförmig angeordnet waren, mitunter aber um einen zentralen Hohlraum rosettenförmig geordnet liegen, in diesem Hohlraum eine azidophile Masse abgesondert hatten (Abb. 3). Damit erscheint zunächst der Beweis erbracht,

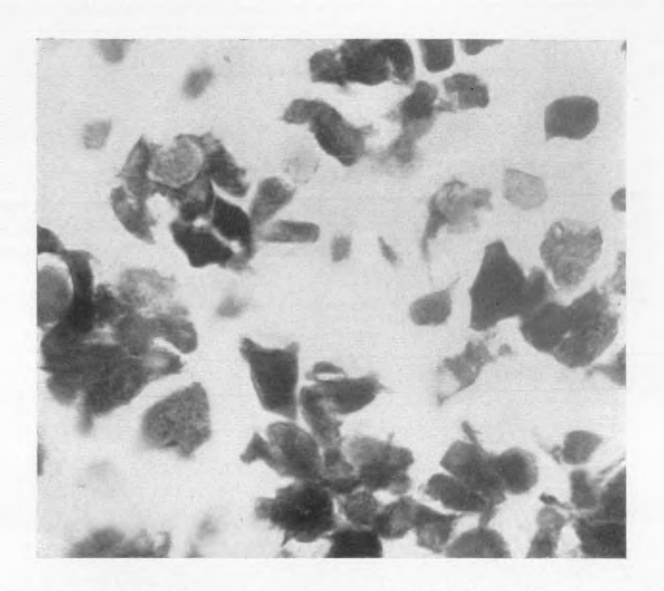


Abb. 3. Granulafärbung; links unten eine typische Zelle; links am Rande und anschließend rechts oben Anordnung der Zellen um einen Hohlraum, der mit einem Sekret gefüllt ist.

daß hier eine Sekretion statthat und vielleicht der weitere Beweis, daß das Sekret nicht basophil, sondern azidophil ist. Dabei möchte ich nur aufmerksam machen, daß eigentlich alle Sekrete, die man in den Drüsen nachzuweisen in der Lage ist, im wesentlichen azidophil reagieren. Die Zellen selbst zeigen eigentlich nur, soweit sie an der Peripherie des Tumors lagen, die Granula. Sie sind rundlich, polygonal, liegen meist haufenförmig und bilden selten einen Schlauch, der ein Lumen erkennen läßt. Sie sind ganz ungleichmäßig groß, doch liegen kleinere und größere Elemente nebeneinander. Die Mehrzahl ist größer als die der normalen Drüsenzellen. Viele machen den Eindruck der degenerierten basophilen Zellen, wie sie Cushing abbildet.

Von großer Bedeutung erschien mir die Untersuchung des Tuber cinereum. Es genügt anzuführen, daß sich in diesem nicht die geringste Veränderung gegenüber der Norm finden läßt. Alle untersuchten Kerne waren sowohl in der Form als auch in der Struktur ihrer Elemente unverändert. Von den

übrigen Blutdrüsen zeigte die Zirbeldrüse Corpora arenacea ein dichtes Bindegewebsgerüste, in denen Zellen liegen, die am ehesten wie Astrozyten aussehen. Die Schilddrüse weist Zeichen einer Kolloidstruma auf. Die Nebenniere (Abb. 4) läßt in der Rinde deutliche Verfettung erkennen, die im wesentlichen vollständig identisch ist mit jenen Verfettungen, welche von anderen Autoren diesbezüglich beschrieben wurden.

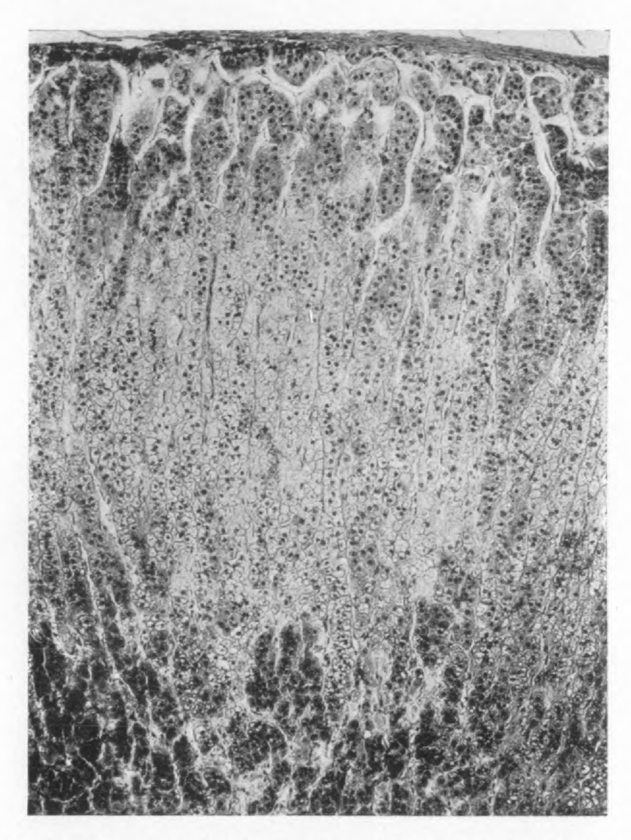


Abb. 4. Nebenniere; Partie aus der Rinde mit starker Verfettung.

Der Vorstand des pathologischen Institutes der Universität, Professor Maresch, hatte die Güte, meine Präparate durchzusehen, und er kam, ebenso wie Professor Erdheim, der sich der gleichen Mühe unterzog, zu dem Schluß, daß die Verfettung der Nebennierenrinde noch an der Grenze der Norm steht. Das Nebennierenmark ist intakt. Daß die Nebenniere größer sei als normal, hat bereits der Obduzent bemerkt, wobei es sich aber keineswegs um eine exzessive Vergrößerung handelt.

Sehr wesentlich erscheint mir die Tatsache, daß die Testikel (Abb. 5) deutliche Atrophie erkennen lassen und kaum mehr eine Spermatogenese zeigen.

Von den übrigen Organen wurde wegen ihrer schon makroskopisch ins Auge fallenden Veränderung die Niere untersucht, wie ich sagen möchte glücklicherweise, denn es zeigte sich hier eine ganz deutliche Arteriosklerose und an einzelnen Glomeruli eine deutliche Verdickung der Kapsel.

Bezüglich der Muskeln läßt sich vorläufig nur bemerken, daß auch hier eine auffällige Vermehrung des Fettgewebes zwischen den einzelnen Muskelbündeln in Erscheinung tritt. Doch will ich die nähere Beschreibung der Ver-

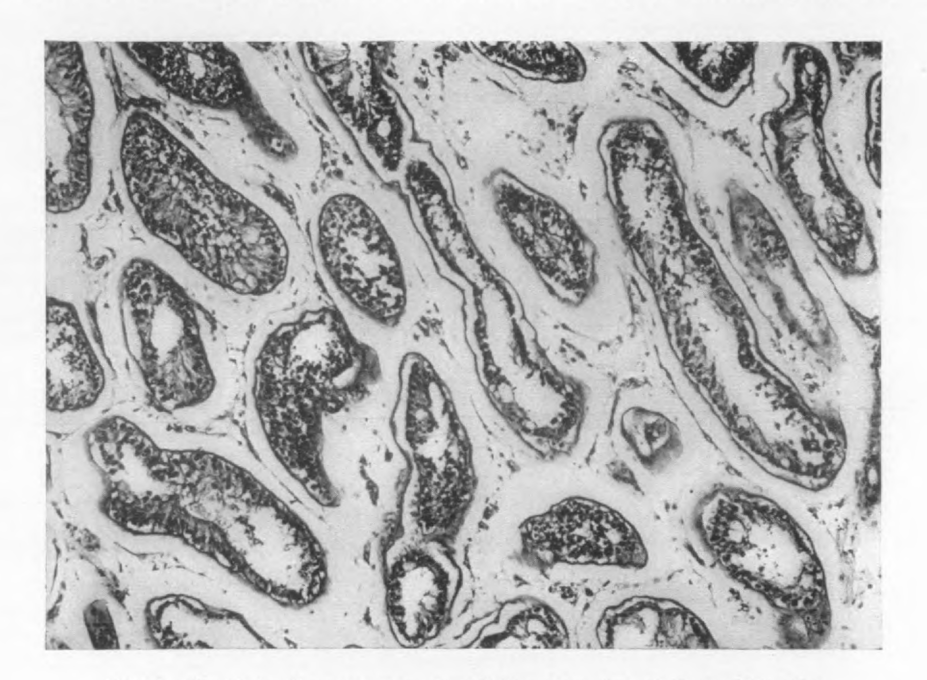


Abb. 5. Testikel; Degeneration der Zellen um den Drüsenschläuchen.

änderungen erst später gelegentlich der Besprechung der klinischen Erscheinungen der Muskulatur anfügen.

Zusammenfassend läßt sich also sagen:

Bei einem 26 Jahre alten Patienten beginnt im Oktober 1929 eine Zunahme des Fettgewebes, besonders im Gesicht, später Ermüdung in den Beinen und Schmerzen. Es zeigen sich die Erscheinungen der Glykosurie, Hyperglykämie und Potenzschwäche, dazu allgemeine Hirndrucksymptome. Trotz negativem Röntgenbefund Annahme einer Dystrophia adiposogenitalis, kombiniert mit einer Dystrophia musculorum progressiva.

Operation; Tod durch Fettembolie.

Der Obduktionsbefund: basophiles Adenom der Hypophyse.

Es sind in erster Reihe zwei Momente aufzuklären. Das erste ist die Fettembolie. Es ist meines Wissens bisher kein Fall bekannt, daß nach einer

Trepanation oder durch eine solche eine Fettembolie eingetreten wäre. Man muß allerdings zugeben, daß der Schädelknochen offenbar eine größere Diploe besaß als es der Norm entspricht, und daß offenbar auch hier reichlich Fettgewebe vorhanden war, das zur Embolie Veranlassung geben könnte. Der Umstand, daß sich dieselbe erst so spät bemerkbar machte, würde nichts besagen, da Fälle mit latenten Intervallen bekanntgeworden sind. Es ist nicht gut anders möglich, als hier eine durch die Trepanation hervorgerufene Fettembolie anzunehmen, die durch die Mitaffektion der Lunge den bedauerlichen Exitus zur Folge hatte. Ich vermeide es weiter, auf diese Frage hier einzugehen, da Dr. Oppolzer aus der Klinik Ranzi eben eine Arbeit über die Frage der Fettembolie veröffentlicht, in welcher auch der angeführte Fall verwertet wird.

Eine zweite Reihe von Erscheinungen fordert gleichfalls eine besondere Erklärung. Das sind die allgemeinen Hirndrucksymptome. Es ist nicht zu leugnen, daß der Patient tatsächlich Kopfschmerzen und Schwindel sowie eine Stauungspapille im Verlauf seiner Krankheit zeigte. Mangels jedes Tumors — außer den kaum die allgemeine Drucksteigerung hervorrufenden basophilen Adenome der Hypophyse — muß man nach anderen Ursachen suchen, die Ähnliches hervorrufen können. Ich habe einmal einen Fall fälschlich operieren lassen, der die typischen Erscheinungen des Hirntumors mit klassischer Stauungspapille bot und bei dem sich kaum lokale Erscheinungen nachweisen ließen und der schließlich eine Schrumpfniere mäßigen Grades zeigte. Wenn wir den Nierenbefund in dem vorliegenden Fall heranziehen, so muß man doch zugeben, daß es sich hier um eine für einen so jungen Mann ziemlich weit vorgeschrittene Nierenveränderung handelt, die am ehesten in die Gruppe der arteriosklerotischen Nierenveränderung einzureihen ist. Es scheint mit keine andere Erklärungsmöglichkeit vorzuliegen als die, daß die Druckerscheinungen durch die Nierenveränderung bedingt sind. Die Stauung, die wir im Fundus gesehen haben, ließ sich ja auch bei der Operation im Gehirn nachweisen. Auch möchte ich hier nochmals auf die ganz allgemeine Plethora hinweisen, die sich in der Kongestionierung wie in den schon erwähnten, strotzend gefüllten Blutgefäßen zum Ausdruck bringt.

Sonst ist der Fall eigentlich vollständig identisch mit jenen, die Cushing zusammengefaßt hat. Er reiht sich ganz der Gruppe der basophilen Adenome der Hypophyse an. Er zeigt die typische Fettsucht, die Schmerzhaftigkeit, die Striae. Es findet sich der Dysgenitalismus, die Glykosurie und Hyperglykämie. Man konnte nachträglich wenigstens an den Schädelknochen noch eine gewisse Osteoporose feststellen und die Nierenveränderung spricht wohl auch dafür, daß die klinisch nicht beobachtete Blutdrucksteigerung vorhanden war.

Das Wesentlichste erscheint mir, daß diesem Symptomenkomplex tatsächlich ein basophiles Adenom der Hypophyse gegenübersteht, und daß daneben wohl auch Veränderungen anderer Drüsen vorhanden waren, die eventuell determinierend für das Syndrom in Frage kommen. Es ist sicher ein großes Verdienst von Kraus[4]) gewesen, daß er die Beziehungen der

[4]) Medizinische Klinik 1928 Nr. 16/17.

Nebenniere zu den basophilen Zellen der Hypophyse in einer so einleuchtenden Weise aufgezeigt hat. Er zeigt, daß Nebennierenausfall verhältnismäßig Abnahme der basophilen Zellen zur Folge hat, daß Hypertonie, Schrumpfniere dagegen mit einer Steigerung der basophilen Zellen in der Hypophyse einhergeht. Ein Gleiches fand er bei abnorm großen und lipoidreichen Nebennieren.

Es ist natürlich unendlich schwer, bei einem abgelaufenen oder nahezu abgelaufenen Prozeß das Primäre zu bestimmen, um so mehr als wir wissen, daß eine ganze Reihe von Veränderungen, die sich beim basophilen Adenom finden, charakteristische Veränderungen der Nebenniere sind und es ist Julius Bauer, der bei meiner Demonstration der Präparate im Verein für Psychiatrie und Neurologie in Wien das Wort ergriff, beizustimmen, wenn er meint, daß eine anatomische Störung nicht immer nötig sei, um funktionelle Erscheinungen zu erklären. Das sehen wir ja auch in den von Cushing angeführten Fällen. Hier kann z. B. trotz weitgehender Osteoporose die Parathyreoidea normal sein und ob eine etwas größere oder fettreichere Nebenniere, die so bedeutende Pathologen wie Maresch und Erdheim als noch in das Bereich der Norm verweisen, Ursache der Erscheinungen sind, ist mehr als fraglich. Denn die Nebennieren könnten höchstens eine Vermehrung der Basophilen hervorrufen, nicht aber einen Tumor. Übrigens hat Salmon[5]) erst kürzlich die weitgehenden Abhängigkeiten von Hypophyse und Nebenniere aufgezeigt, die auch bei Akromegalie bestehen und ganz denen gleichen, die man beim basophilen Adenom findet. Ich brauche deshalb nicht weiter auf diese Zusammenhänge einzugehen. Ich erwähne nur mit Kraus sehr interessante Versuche von Hochstätter, denen zufolge „bei Kaninchen, die durch lange Zeit hindurch mit Hypophysenextrakt gefüttert worden sind, eine Vergrößerung der Nebennieren auftritt“.

Es scheint hier, daß auch Kraus die Bedeutung der Nebenniere ein wenig einschränken wollte, indem er zwischen sie und die Hypophyse ein Bindeglied einschob — die Cholestearinämie — deren Wirksamkeit auf beide Drüsen die Erscheinungen hervorrufen könnte. Und ist die Cholesterinämie etwas Primäres? Ist sie nicht schon eine der Veränderungen, die durch die Störung im Fetthaushalt herbeigeführt wurde? Wie man sieht, häufen sich hier Fragen auf Fragen, ohne daß man zu einer sicheren Entscheidung kommen kann.

Man hat ja die Lipomatose seinerzeit auch von dem Dysgenitalismus abhängig sein lassen und ich konnte schon im Jahre 1909 erweisen, daß es eine ganze Reihe von Fällen gibt, bei denen wohl eine Hypophysenaffektion vorhanden war aber kein Dysgenitalismus.

Es unterliegt wohl keinem Zweifel, daß die Funktion der Blutdrüsen in engster Abhängigkeit voneinander abläuft und daß die Ausschaltung oder Änderung in der Funktion einer Drüse nicht unwesentliche Veränderungen in den anderen Drüsen hervorruft, die sich zum Teil funktionell, zum Teil aber auch anatomisch zum Ausdruck bringen werden. Wenn wir uns auf diesen Standpunkt stellen, so müssen wir jede Blutdrüsenaffektion als eine

[5]) Marinesco-Festschrift, Bukarest 1933.

polyglanduläre im weiteren Sinne auffassen und uns immer nur bemühen, den determinierenden Faktor für diese verschiedenen Insuffizienzen sicherzustellen. So könnten tatsächlich bei der ziemlich gleichsinnigen Wirksamkeit von Hypophyse und Nebenniere beide Drüsen gleichartige Symptome bedingen. Es scheint mir nun, daß tatsächlich das basophile Adenom der Hypophyse für den Symptomenkomplex von Cushing determinierend ist.

Da müssen wir zunächst eines ausschalten. Es könnte nämlich das Sekret der Hypophyse auf das Tuber einwirken und auf dem Umweg über das Tuber die verschiedenen Erscheinungen bedingen. Hier stehen wir vor der gleichen Aufgabe wie bei der Nebenniere. Wir können nicht erweisen, ob nicht doch trotz anatomischer Intaktheit das Tuber funktionell eine andere Wirkung hat. Allerdings ist die spezifisch-dynamische Eiweißwirkung normal und die Herabsetzung des Grundumsatzes ist eine verhältnismäßig geringe, so daß man schon aus diesem Grunde eine tiefergehende Schädigung des Tuber ausschließen könnte. Auch erscheint es mir unwahrscheinlich, daß eine mehrjährige Reizung durch eine immerhin toxische Substanz die in Frage kommenden Zellen ganz unverändert gelassen hätte.

Wenn man die Fälle von Fettsucht bei basophilen Adenomen ansieht, und dafür ist ein schönes Beispiel eine Abbildung in Cushings letzter Arbeit, so fällt in allererster Linie die Deformation des Gesichtes ins Auge, die auffällige Zunahme des Wangenfettes. Nun kennen wir einen Prozeß der Störung der Fettverteilung im Körper, der im Jahre 1911 von Simons als Lipodystrophia progressiva bezeichnet wurde, der aber lange bekannt, die hemioder bilaterale Atrophia facialis progressiva in sich schließt. Als ich im Jahre 1912[6]) die Hemiatrophia facialis progressiva bearbeitete, ergab sich, daß diese keine einheitliche Erkrankung sein könnte. Für die idiopathische Form nahm ich schon damals eine Schädigung der Hypophyse an. Ich habe auch damals schon den Einfluß auf das Wachstum bestimmter Gewebsarten seitens der Hypophyse hervorgehoben. Ich habe dann im Jahre 1927[7]) einen Fall von Lipodystrophie genau zu untersuchen Gelegenheit gehabt und habe mit Rücksicht darauf, daß in diesem Falle das Fett genau an den gleichen Stellen geschwunden war, wo es bei den basophilen Adenomen im Übermaß vorhanden ist, jetzt eine neue Untersuchung der Drüsenpräparate vorgenommen. Ich möchte erwähnen, daß in zwei derartigen Fällen, bei denen eine Obduktion gemacht wurde, im ersten Fall Weber-Gunewardene[8]) die Nebennieren angeblich atrophisch erschienen, während die Hypophyse mangels guter Färbung sehr wenig Veränderungen aufwies, die Ovarien bei dem 13jährigen Mädchen normal waren. Im zweiten Fall von Zalla[9]) wurde eine Reduktion des drüsigen Anteiles der Hypophyse gefunden, eine allerdings mehr quantitative Reduktion, während sich die Zusammensetzung des Organs als normal erwies.

[6]) Die Hemiatrophia facialis progressiva, Nothnagel, Handbuch, Wien-Leipzig, Hölder 1912.

[7]) Arbeiten aus dem Wiener neurol. Inst. 1927, XXXII, 1.

[8]) British Journ. of Children Diseases 1919, XVI, 200.

[9]) Rivista di pat. nerv. e. ment., 1919, XXIV, 339, 1920, XXV, 25.

In meinem Fall nun war der Tod durch eine septische Angina erfolgt und die Mehrzahl der Organe war mehr oder minder eitrig infiltriert. Es ließen sich Streptokokken in Reinkultur nachweisen. Wenn ich hier zunächst von der Hypophyse ausgehe, so zeigt sich, bei meiner damaligen Beschreibung, daß die Hypophyse neben einem Infiltrat auch eine exzessive Hyperämie aufwies. Im ganzen ziemlich groß, zeigt sie einen besonderen Reichtum an azidophilen aber auch an basophilen Zellen. Solche Inseln basophiler Zellen — daß es sich um solche handelt, beweist ein jetzt auf Granula nach-

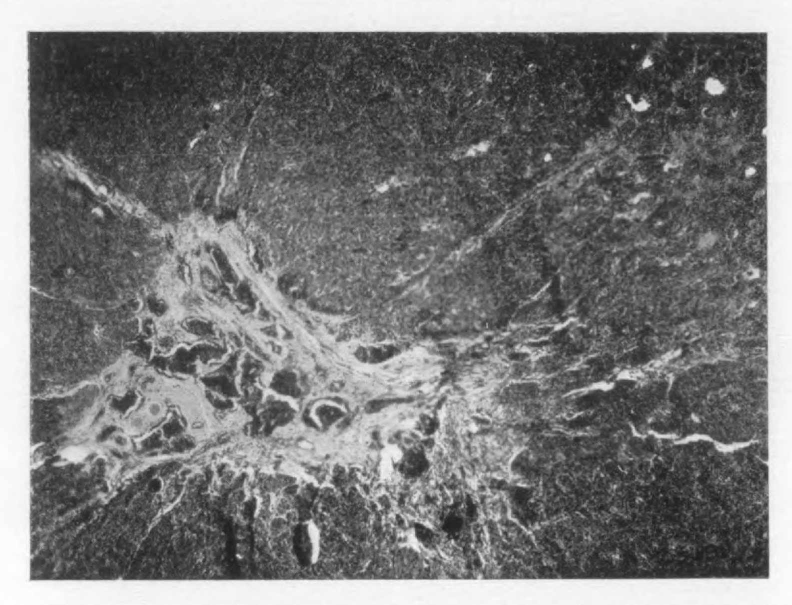


Abb. 6. Hypophyse in einem Falle von Lipodystrophie. Große Bindegewebsnarbe (nur die Hälfte dieser im Bilde).

gefärbtes Präparat — fanden sich auch im Hinterlappen. Was nun am Vorderlappen am auffälligsten ist, ist die sichtliche Vermehrung der basophilen und eine — wenn man so sagen darf — eigenartige Narbenbildung mitten in diesem basophilen Gewebe (Abb. 6). Eine Degeneration basophiler Zellen möchte ich hier nicht als beweisend gelten lassen, da ja der schwer entzündliche Prozeß möglicherweise Ursache einer solchen Veränderung ist. Es ist kein Zweifel, daß in dem Gebiet der basophilen Zellen nicht nur an einer, sondern an mehreren Stellen mächtige Bindegewebsbalken zu verzeichnen sind, wie sie sonst im Gebiete des Hypophysenvorderlappens nicht angetroffen werden (Abb. 7). Ich möchte mich noch nicht auf die Bedeutung dieses Prozesses festlegen, sondern nur betonen, daß das azidophile Element, aber auch das basophile Element ziemlich reichlich vorhanden ist und nur die erwähnten, mir sonst an Hypophysen nicht bekannten Veränderungen aufwies. Leider sind die Präparate damals nicht genug dünn geschnitten worden, um nachträglich noch feinere Details sicherzustellen. Sicher ist nur, daß das basophile

Element reichlich vorhanden ist, sicher ist, daß in diesem Veränderungen vorgegangen sein müssen, die zu einer Vermehrung des hier befindlichen Bindegewebes Veranlassung gegeben haben.

Bezüglich der anderen Drüsen kann ich mich in diesem Fall kurz fassen. Nur im Ovarium fand ich bei dieser 36jährigen Frau bereits eine Vermehrung des Bindegewebes, die über die Norm hinausgeht und, wie ich nach Rücksprache mit mehreren erfahrenen Gynäkologen erfuhr, handelt es sich hier

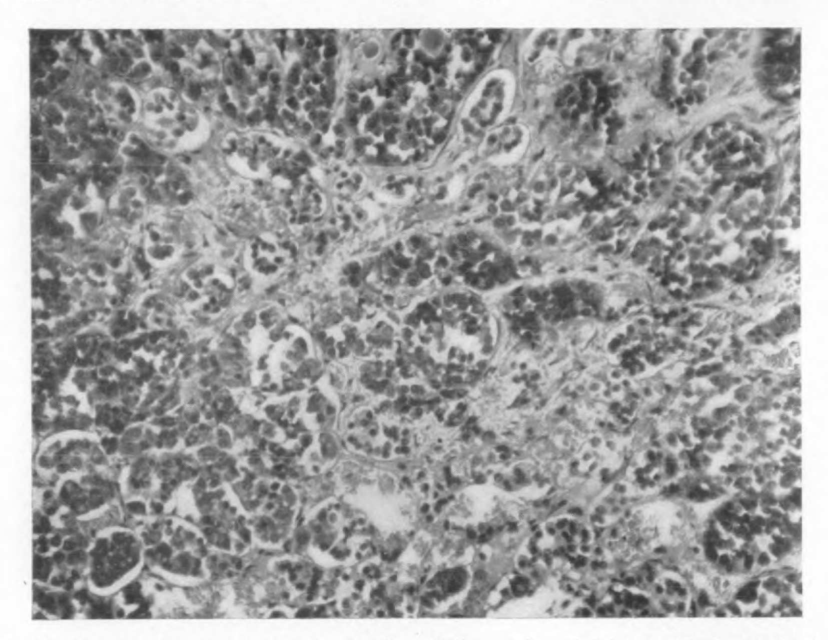


Abb. 7. Lipodystrophie; Inseln basophiler Zellen mit reichlichen Bindegewebszügen und Zelldegeneration.

sicher um eine Reduktion des Organs. Da in diesem Fall eine Peritonitis bestand, so zeigte auch die Nebenniere in erster Linie die Erscheinungen des peritonealen Prozesses. An der Kapsel fibrinöse eitrige Auflagerung, im Innern starke Hyperämie. Auch hier zeigte sich eine Verfettung in der Rinde, sonst aber ist die Drüse eher klein und fettarm. Doch scheinen mir die Zellen, wenn ich sie mit dem vergleiche, was ich beim basophilen Adenom gesehen habe, wesentlich mehr intakt und eher geschrumpft als geschwollen. Sicher ist auch hier das Tuber absolut frei.

Was liegt nun näher, als diese beiden Prozesse, das eine Mal die Lipoidose, das andere Mal die Lipodystrophie einander gegenüberzustellen, besonders deshalb, weil die letztere einen Fettverlust nur im Gesicht, Nacken und Brust zeigt, während das Abdomen noch die Adipositas erkennen läßt.

Durch Zufall habe ich Kenntnis von zwei Schwestern, die ich seit ihrer frühesten Kindheit beobachten konnte und deren eine durch Jahre an Kliniken und Krankenhäusern gelegen ist, wobei sich verschiedenartige Symptome

zeigten. In dem einen Fall, die ältere Schwester betreffend, die im Alter von 54 Jahren gestorben ist, handelte es sich um eine Krankheit, die am ehesten jener beim basophilen Adenom gleicht. Aus der Krankengeschichte der Patientin ergibt sich, daß sie schon mit 17 Jahren scheinbar eine Gehirnkrankheit überstand, die mit Somnolenz einherging. Ein Typhus und ein Sturz führte dann zu einer Schwäche der Beine, und als ich die Patientin zum erstenmal untersuchte, konnte ich bereits die Diagnose Dystrophia musculorum progressiva und allgemeine Fettsucht stellen. Sie erreichte schließlich bei einer Höhe von Untermittelgröße (150 cm lang) ein Gewicht von 102 kg. Es ließ sich auch Zucker im Harn nachweisen. Ebenso fand sich eine leichte Kyphoskoliose bei angeblich normalem Röntgenbefund. Auch Eiweiß wurde im Harn gefunden. Es trat dann eine Skleritis und Iritis auf und die Patientin erlag einer Bronchopneumonie.

Der Obduktionsbefund läßt leider keinen Schluß auf eine Veränderung der Hypophyse zu, da diese nicht untersucht wurde. Es ist nur angegeben, daß alles nicht fettig degeneriert, sondern fettdurchwachsen ist, auch das Herz. Von den Knochen selbst war er der untersuchte Femur, der eine hochgradige rarefizierte Spongiosa zeigt. Kolloide Struma. Beim Herzen wird betont, daß es größer ist als die Leichenfaust, daß die Wand der linken Kammer 1½ cm dick vom Fettgewebe scharf abgegrenzt ist, auch die rechte Kammer 1 cm dick, auch hier vom Fettgewebe abgegrenzt, nur von Fettzügen durchsetzt ist. In der Intima der Aorta sind an mehreren Stellen, besonders im Arcus, zerfallende atheromatöse Einlagerungen. Die Nieren scheinen nicht wesentlich verändert. Die Nebennieren angeblich o. B. Am Herzen zeigt sich eine destruktive Lipomatose schwersten Grades, ferner eine Pankreasatrophie.

Die Menses waren in verhältnismäßig jüngeren Jahren geschwunden (39 Jahre alt).

Der Fall wird wegen seiner Fettsucht von Raab bearbeitet und wegen der Dystrophia musculorum progressiva wurde eine genaue Untersuchung des Rückenmarks durch meinen Schüler Gil[10]) vorgenommen, worüber er im gleichen Heft berichtet.

Wir hätten also in diesem Falle neben der schweren Adipositas eine Glykosurie und eine scheinbar auch vorhandene Osteoporose, vielleicht auch Dysgenitalismus (Schwund der Menses mit 39 Jahren). Mehr kann man mangels Fehlens der Untersuchungen der Blutdrüsen nicht aussagen. Nur eines ist gewiß. daß das Tuber frei war. Die jüngere Schwester dieser Patientin, die ebenfalls anfangs adipos war, zeigte das Bild der Lipodystrophia progressiva von Simons. Ich habe diese Patientin viele Jahre beobachtet. Sie ist leider außerhalb eines Krankenhauses gestorben, so daß eine Obduktion nicht erhältlich war. Aber in bezug auf den äußeren Befund gleicht er vollständig dem Fall, den ich im Jahre 1927 beschrieben habe. Man sieht also hier in einer Familie das Zusammenvorkommen einer Lipomatosis und einer Lipodystrophie und es scheint deshalb keineswegs zu weit gegangen, wenn man in dem einen Fall das Positiv, in dem anderen das Negativ sieht.

---

[10]) Arbeiten aus dem Wr. neur. Inst. 1933, XXXV. Bd.

Bei der Untersuchung dieser Kranken fällt ins Auge, daß — und das habe ich in dem Fall von basophilem Adenom wieder gesehen — das Fett hier nicht in der Form auftritt, daß es das vorhandene Gewebe infiltriert, was schließlich auch der Fall sein kann, sondern, daß das Fett sich an Stellen, wo es reichlich vorkommt, vollständig unabhängig vom Gewebe zu entwickeln scheint. Das kann man besonders an den Muskeln sehen, bei denen das Bindegewebe und die Muskelfibrillen vollständig intakt zu sein scheinen und nur eine unglaublich reiche Menge von Fett sich neben das Bindegewebe und die Muskelfasern einlagert. Sollten wir hier nicht vielleicht einen analogen Vorgang vor uns haben, wie er der Akromegalie und Splanchnomegalie beim azidophilen Adenom entspricht? Sollte diese Art der Fettanreicherung nicht eher ein anabolischer als ein metabolischer Vorgang sein, trotzdem in meinem Fall von basophilem Adenom der Grundumsatz eine allerdings nicht sehr wesentliche Verminderung zeigt? Ich glaube, mit dieser Auffassung könnten wir vielen Kontroversen aus dem Wege gehen, denn die Fettsucht ist sicherlich nicht in allen Fällen in gleicher Weise bedingt und der Umstand, daß sich die Fettsucht in den angezogenen Fällen als eines der ersten Symptome entwickelt hat, spricht doch dafür, daß der pathologische Prozeß in der Hypophyse für die Fettsucht determinierend ist. Es würde dann bei der Lipodystrophie ein katabolischer Prozeß entgegengesetzt dem anabolischen beim Hypophysenadenom sich abspielen. Ich weiß, daß viele von diesen eben geschilderten Auffassungen, die ich, ohne mich weiter auf literarische Exegesen einzulassen, anführe, noch viel Hypothetisches an sich haben. Was tatsächlich ist, sind zwei Fakten. Das eine, die Veränderung im Verhalten der basophilen Elemente, der Hypophyse, das andere, das vollständige anatomische Freibleiben des Tuber. Wie die Nebenniere hier hineinspielt, ist noch eine absolut ungelöste Frage. Wir können nur soviel sagen, daß die Blutdrüsen in engster Zusammenarbeit wirken und daß der Ausfall oder die Änderung der Funktion einer Drüse eine bestimmte Funktionsänderung der anderen Drüsen nach sich zieht. Es ist meines Erachtens keineswegs bewiesen, daß das Tuber eine so große Rolle in diesen Vorgängen spielt, als man immer noch annimmt. Ich selbst habe, gerade um die Tuberschädigung bei konstitutioneller Fettsucht zu erweisen, neuerdings Fälle dieser Art untersuchen lassen und muß zugeben, daß in diesen Fällen, wie Sanz Ibanez[11]) eben bei mir festgestellt hat, Veränderungen der Tuberzellen sich fanden, und zwar jener, die man mit der Hypophyse in einen Zusammenhang bringt. Es ist aber aussichtslos, diese Fälle richtig zu beurteilen, wenn man nicht eine genaueste Untersuchung nicht nur des Zentralnervensystems, sondern auch der Blutdrüsen vornimmt. Ich würde also die Fettsucht der Fälle bei basophilem Adenom eher als eine Lipomegalie bezeichnen, ohne vorerst den genauen Mechanismus dieses Prozesses festzustellen. Ich würde weiters das Augenmerk auf die Tatsachen richten, daß die Lipodystrophie offenbar das Gegenstück der Lipomatose bei basophilem Adenom der Hypophyse zu sein scheint, wobei dieses nicht im Sinne der Ätiologie, sondern vorläufig nur im Sinne des Zu-

[11]) Arbeiten aus dem Wr. neurol. Inst. 1933, XXXV.

sammenvorkommens angeführt werden darf. Ferner gibt es offenbar eine nervös (Tuber) bedingte metabolische Fettsucht.

In den klinischen Befunden über die Fälle von basophilem Adenom findet sich vielfach vermerkt, daß eine Muskelschwäche vorhanden ist, die sich unter Umständen bis zur völligen Unbeweglichkeit steigern kann. Wie den Ausführungen Cushings zu entnehmen ist, scheint man diese Muskelschwäche als Adynamie aufzufassen und in die Schädigungen einzureihen, die auf die Nebennieren bezogen werden. Sowohl meine eigene anatomische Beobachtung als auch die eine, die das zuletzt angeführte Schwesternpaar betrifft, zeigen aber Erkrankungen der Muskeln, die klinisch vollständig eindeutig aufzufassen sind, und zwar als Dystrophia musculorum progressiva, als Pseudohypertrophie. Glücklicherweise standen mir in dem eigenen Falle Muskelstücke zur Verfügung, bei deren Untersuchung auch anatomisch der Beweis erbracht werden konnte, daß es sich um das gewöhnliche Bild der progressiven Muskeldystrophie handelt. Es zeigen sich hypertrophische neben atrophischen Fasern, stellenweise war die Querstreifung verschwunden, an ihrer Stelle sieht man einen körnigen Zerfall in den Muskeln. Auffällig ist nur, daß eigentlich eine besondere Wucherung der Sarkolemmkerne und eine Vermehrung des Bindegewebes nicht vorhanden ist. Möglicherweise ist das darauf zurückzuführen, daß die entnommenen Muskelstückchen noch nicht einen so hohen Grad der Veränderung aufweisen, sondern daß es sich in diesem Falle vorläufig um eine noch reaktionslose Degeneration im Muskel selbst handelt. Bei der Untersuchung der Muskeln aber fiel auf, daß eine ungemein beträchtliche Anreicherung von Fett vorhanden war, und zwar in den Interstitien, wobei zu bemerken ist, daß hier jede Verminderung des Bindegewebes fehlt, das Fett also eigentlich eine Vermehrung erfahren hat, nicht etwa als Ersatz eines ausgefallenen Gewebes oder als Umwandlung eines solchen aufgefaßt werden kann. Stellenweise sieht man sogar, wie das Fett die Muskelfasern förmlich komprimiert und Dellen zu bilden scheint (Abb. 8). Demnach ist auch pathologisch-anatomisch an der Diagnose Dystrophia musculorum progressiva bei meinem Fall von basophilem Adenom nicht zu zweifeln, ebensowenig aber ist auch bei dem Fall der beiden Schwestern daran zu zweifeln, und zwar bei jener, die die hochgradige Adipositas bot und eine Reihe von Erscheinungen, wie wir sie beim basophilen Adenom auch zu sehen gewohnt sind. Wir werden in der Fetteinlagerung in die Muskeln offenbar einen analogen Vorgang erblicken können, wie in der Fettanreicherung sonst im Gewebe und werden demzufolge für diese Lipomatose der Muskeln die gleichen ätiologischen Faktoren heranziehen können. Von den Autoren, die auf die Relation Fett-Muskel bei der Dystrophia musculorum progressiva Rücksicht nehmen, möchte ich nur Kaufmann[12]) erwähnen, der drei Formen anführt; der Muskel wird vom Fett ersetzt, nachdem er zugrunde gegangen, oder vom Fett verdrängt, oder beide Prozesse laufen parallel. Wir hätten also hier eigentlich eine Verdrängung durch das Fett vor uns mit offenbar sekundärer Veränderung der

---

[12]) Lehrbuch der spez. pathol. Anatomie, II. Bd., 7, 58. Aufl., 1922, 1578.

Muskeln. Wie schon erwähnt, habe ich durch Gil das Rückenmark der Patientin mit schwerer Dystrophie und Adipositas untersuchen und bei dieser Gelegenheit, soweit es möglich ist, die pathologischen Befunde am Nervensystem bei dieser eigenartigen Erkrankung zusammenstellen lassen. Mit Rücksicht auf den Umstand, daß Ken Kure[13]) dabei vegetative Zentren geschädigt fand, hat Gil das Hauptaugenmerk auf diese gerichtet und tatsächlich gefunden, daß schwere Veränderungen in den medialen, dorsalen Vorderhornzellen, in den Zellen um den Zentralkanal und in den kleinen Zellen an der

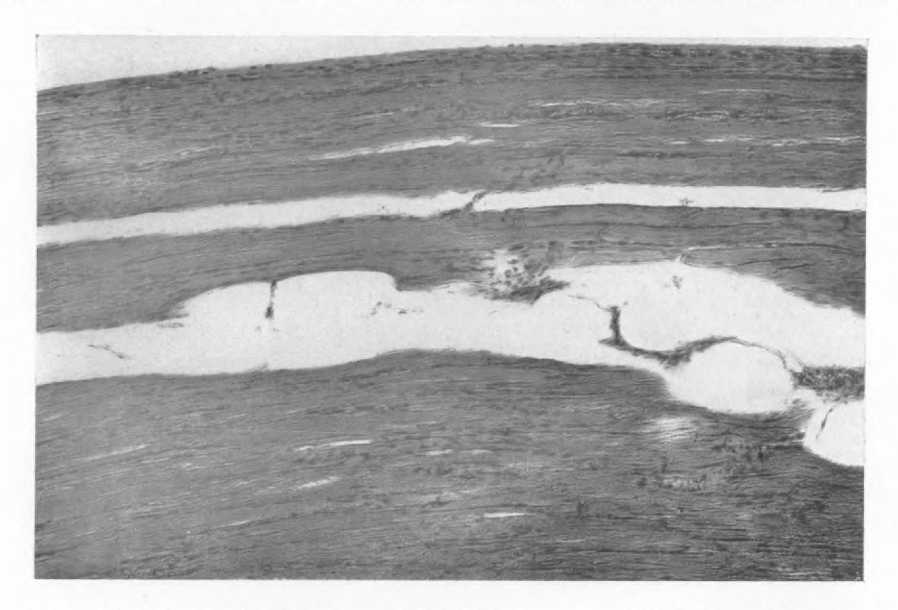


Abb. 8. Muskeln mit Dellenbildung durch Einlagerung von Fett. Man beachte die verschiedene Dicke der Fibrillen.

Basis des Hinterhornkopfes vorhanden sind. Auffällig dagegen war die relative Intaktheit der Vorderhornzellen und der Vorderwurzeln, obwohl der Obduzent in dem mächtigen Fettgewebe Muskelbündel nicht sicher nachzuweisen vermochte. Da eine histologische Untersuchung dieser Muskelreste fehlt und der makroskopische Befund keinerlei sicheren Beweis für das Nichtvorhandensein von Fasern gestattet, so ist es schwer, sich ein Urteil zu bilden. Anders in meinem Falle. Hier zeigen sich die typischen Erscheinungen der Pseudohypertrophie und es ist nur die Frage zu beantworten, ob nicht der Prozeß im Muskel gleichzusetzen ist jenem im Fettgewebe, das heißt, hier eine Hypertrophie der Muskeln eintritt, die sekundär in einen degenerativen Prozeß ausläuft, wenn man nicht die Verdrängungstheorie annehmen will. Jedenfalls habe ich daraufhin eine ganze Reihe exzidierter Muskelstückchen von Dystrophien angesehen und konnte jedesmal die Kon-

[13]) Die vierfache Innervation der Muskulatur.

-statierung machen, daß eigentlich das Fettgewebe überall nicht als Ersatz für ausgefallene Teile sich findet, sondern scheinbar selbständig gewuchert ist. Mit Rücksicht darauf, daß Ken Kure auch das Tuber cinereum bzw. den Boden des III. Ventrikels als eines der trophischen Zentren bezeichnet, welches mit dystrophischen Prozessen im Muskel etwas zu tun haben kann, wurde selbstverständlich in beiden Fällen das Tuber gründlich untersucht und in beiden Fällen zeigte sich eine völlige Intaktheit des Tuber. Andererseits aber ist bekannt geworden, daß bei einzelnen Fällen von Encephalitis lethargica, und zwar in jenen, bei welchen postenzephalitisch Zwischenhirnsymptome aufgetreten waren, sich Muskeldystrophie fand. Ich will die gesamte Literatur nicht hier heranziehen, sondern nur auf die mir bekannten Fälle von Schilder und Weißmann[14]) aus der Klinik Wagner-Jaureggs verweisen, die allerdings nicht ganz klassische Fälle waren, aber doch im wesentlichen den dystrophischen Charakter der Muskelveränderungen erweisen. Stern[15]), einer der erfahrensten Kenner der Enzephalitis hat Ähnliches beobachtet.

Wir sehen also, wie die Dystrophie hier in analoger Weise wie seinerzeit die Adipositas und andere vegetative Störungen auf das Tuber bezogen wird. Vielleicht kann man hier auch einen Fall von Siciliano[16]) heranziehen, der neben Adipositas auch Glykosurie und Dystrophie zeigte, also sich ähnlich verhält wie meine beiden eigenen Fälle. Siciliano spricht wohl von endokrinen Störungen, während er andererseits durch das Hervorheben einer Neigung seines Kranken zur Somnolenz den Zwischenhirncharakter des Prozesses wahrscheinlich macht.

Es liegt mir ferne, hier bei den Muskeln ein Analoges anzunehmen wie bei der Lipomatose, weil das vorliegende Material eine dezidierte Entscheidung nicht zuläßt. Was aber sicher ist, ist das Zusammentreffen der Erscheinungen, wie wir sie bei basophilen Adenomen sehen, mit progressiver Muskeldystrophie. Es wäre deshalb wichtig, die Fälle von Muskelschwäche bei solchen Affektionen genauer zu studieren.

Es scheint auch an der Zeit zu sein, die Muskeldystrophien neuerdings einer Revision zu unterziehen, weil hier scheinbar Störungen vorhanden sind, die eine dysglanduläre Ursache besitzen, eine Annahme, die von vielen geteilt, aber bisher eigentlich von niemandem bewiesen wurde.

Wir können nur zusammenfassend schließen: Es hat den Anschein, als ob die basophilen Zellen der Hypophyse anabolische Wirkung auf das Fettgewebe besitzen, und daß sie die Zusammenarbeit der Blutdrüsen zum Teil im Sinne der azidophilen Zellen, zum Teil im entgegengesetzten Sinn beeinflussen. Inwieweit die Nebennieren hier determinierend eine Rolle spielen, ob deren Affektion eine primäre oder eine sekundäre ist, oder ob zwischen beiden Erkrankungen ein drittes Moment im Sinne von Kraus (Cholesterinämie) zwischengeschaltet ist, läßt sich mit Sicherheit derzeit noch nicht entscheiden.

---

[14]) Med. Klinik 1929, I, 748.

[15]) Referat über obige Arbeit, C. f. d. ges. Neur. u. Psych. 1929.

[16]) Policlinico, sec. prat. 1929, I, 262.

Zur Pathologie der tuberkulösen Meningealerkrankungen.

Von

Eugen Pollak.

Im Jahre 1911 hat O. Förster berichtet, daß die tuberkulöse Meningitis klinisch in verschiedener Weise sich auswirkt. Er teilte damals die tuberkulösen Meningitiden in zwei Formen ein, und zwar in die zirkumskripte und in die chronisch-allgemeine Hirnhautentzündung. Die erste Gruppe der zirkumskripten Form wurde von ihm damals unterteilt, indem er eine Form, welche unter dem Bilde des Hirntumors vorkam, und eine zweite unter dem Bilde der Jackson-Epilepsie verlaufend beschreibt. Diese Einteilung hat auch heute noch ihre ziemlich unveränderte Bedeutung behalten und anatomische Untersuchungen in den letzten Jahren, wie vor allem die Untersuchungen von Kirschbaum bzw. A. Jakob haben sich vollständig auf den Boden der Försterschen Meinung gestellt. Die verschiedenen klinischen Bilder, die im Verlaufe der tuberkulösen Meningealerkrankungen eintreten, beruhen nun im wesentlichen auf der Ungleichartigkeit der einzelnen Fälle tuberkulöser Affektionen, was sich sowohl auf die Meningealerkrankung selbst als auch auf deren Folgen, auf das Gehirn, bzw. ceteris paribus auf das Rückenmark bezieht.

Vorerst müssen wir eine scharfe Trennung vornehmen zwischen den einzelnen Fällen der Meningealerkrankung, da sich hier ganz erhebliche Unterschiede finden und betonen, daß bei der tuberkulösen Meningealaffektion eine zirkumskripte Erkrankung als isolierte Prozeßreaktion im pathologisch-anatomischen Sinn kaum je zur Beobachtung kommt. Es ist zwar richtig, daß in einzelnen Fällen ein besonders charakteristischer Prozeß nur an einer engumgrenzten Partie gefunden wird, es ist aber nicht zu leugnen, daß selbst bei solchen Fällen neben diesem „Herd" auch eine universelle krankhafte Reaktion an den Meningen abläuft. Hier müssen wir die bekannte Feststellung machen, daß die Hirnhäute an den verschiedenen Stellen verschiedene Veränderungen aufweisen können. Es ist infolgedessen klar, daß die Folgen der multiformen Meningealveränderungen sich klinisch auch nicht gleichmäßig auswirken, und daß sehr viele auch unter Umständen recht hochgradige Erkrankungsherde klinisch symptomlos bleiben und nur jene Herde Symptome machen, welche zu einer schwereren Beeinträchtigung der unterhalb der Meningen befindlichen Nervensubstanz geführt haben. Diese Tatsache der Verschiedenheit meningealer Veränderungen eines Falles an verschiedenen Stellen erscheint uns von großer Wichtigkeit. Es ist vielfach die Frage aufge-

worfen worden, ob es sich nicht hier um zeitlich verschiedene Prozesse handelt, das heißt, daß einzelne der Veränderungen abgelaufene sind, welche vielfach ihren spezifischen Charakter verloren haben, also um chronische Narbenzustände, wie sie z. B. von A. Jakob aufgefaßt werden. Ich glaube nun, daß diese Auffassung nicht vollkommen richtig ist. Betrachten wir z. B. einen Fall einer schweren Meningealtuberkulose des Rückenmarks mit charakteristischen pachy- und leptomeningealen Veränderungen und untersuchen wir in diesem Falle die Meningen des Groß- und Kleinhirns, dann sehen wir auch dort eine nicht unwesentliche Erkrankung der Hirnhäute, namentlich der Arachnoidea, vielfach auch der Pia, die aber keineswegs mit den spinalen Veränderungen identisch sind, vielmehr einen ganz anderen Charakter tragen. Man kann kaum annehmen, daß diese auch für die darunter befindliche Gehirnsubstanz verhältnismäßig unwesentlich gebliebenen Meningealveränderungen früher einmal anderen Charakter getragen haben, da sonst ohne Zweifel wesentliche Folgezustände in der Nervensubstanz nachzuweisen wären. Diese Tatsache macht es für uns auch wahrscheinlich, daß auch nähere Gewebsstrecken, wenn sie verschiedene pathologische Erkrankungsformen zeigen, nicht unbedingt nur zeitlich differente Stadien eines identischen Gewebsprozesses vorstellen. Das Vorkommen spezifischer und nichtspezifischer Veränderungen an den Meningen bei gleicher Ursache beweist, daß eben durch eine differente Wirkung vorhandener Bakterien bzw. wirksamer Toxine die auch oft nahe aneinander liegenden Gewebsgebiete zu einer differenten Reaktion veranlaßt werden. Wir müssen auch hier annehmen, daß gewisse konstellative Faktoren die Art und die Form des Prozesses bestimmen, so daß bei gleicher Wirkung verschiedene Folgen resultieren.

Wenn wir nun die Bedeutung der Meningealerkrankung für das darunter befindliche Parenchym näher analysieren, so müssen wir zunächst feststellen, daß die Erkrankung der einzelnen Teile der Hirnhäute und der Rückenmarkshüllen von ausschlaggebender Bedeutung sind. Wir wissen, daß die tuberkulösen Erkrankungen der Hüllen des Nervensystems zwar mitunter auffallend große Ähnlichkeit mit den syphilitischen Affektionen aufweisen, daß aber doch gewisse prinzipielle Unterschiede festzustellen sind. Wir wollen selbstverständlich hier nicht auf die feineren differentiellen Momente hinweisen, die den Histopathologen es meistens ohneweiters möglich machen, die beiden Formen chronischer Entzündungen der Hirnhüllen zu differenzieren. Wir möchten hier nur die uns an einer großen Zahl von Fällen immer wieder hervortretende Tatsache hervorheben, daß u. E. bei der tuberkulösen Erkrankung die arachnoideale Affektion besonders plastisch hervortritt, und daß dies besonders im Gegensatze zur Haupterkrankung der Pia bei der Syphilis kontrastierend erscheint. Dazu kommt noch die auffallend prominente Mitbeteiligung der Dura, welche bei den spinalen Erkrankungen der Meningealtuberkulose überhaupt die dominante Rolle spielt und wo die leptomeningeale Erkrankung oft unzweifelhaft nur als sekundäres Phänomen zu werten ist. (Ausnahmsfälle sind selbstverständlich auch hier zu erwähnen und sollen noch im folgenden die entsprechende Berücksichtigung finden). Wir hatten schon früher an anderer

Stelle gelegentlich der Beschreibung der verschiedenen Rückenmarksaffektionen den Standpunkt vertreten, daß die Dura-, bzw. Arachnoidea- oder Piaerkrankung zu verschiedenen zerebrospinalen Veränderungen führt. Wenn wir bedenken, daß beim Rückenmark epidurale Prozesse entzündlicher, also nicht nur blastomatöser Art zu schweren Entartungserscheinungen im Rückenmark führen, ohne daß ein direktes Übergreifen eines entzündlichen Prozesses auf die Innenseite der Dura oder auf die Leptomeningen erfolgt, so beweist diese Erkrankung der harten Hirnhaut, daß die genannte Veränderung allein geeignet ist, zu einer schweren Ernährungsstörung der darunter befindlichen Nervensubstanz zu führen. Wir müssen wohl annehmen, daß es dabei in erster Linie zu einer Alteration der Blut- und Lymphzirkulation kommt, und daß durch eine Störung dieser wichtigen Funktionen die Nervensubstanz in mehr oder minder schwerem Grade dauernd oder vorübergehend beeinträchtigt wird. Bis zu einem gewissen Grade gilt bei den tuberkulösen Erkrankungen Ähnliches für die Arachnoidealaffektion. Wir können an Hand unseres Materials immer wieder feststellen, daß es bei der Tuberkulose Fälle gibt, wo es zu einer ziemlich plastischen Abgrenzung der Schichterkrankung der Meningen gekommen ist. So sehen wir vielfach eine ganz auffallend starke arachnoideale spezifische Erkrankung, welche den der Hirnsubstanz aufliegenden Piaanteil oft vollständig freiläßt. Man hat in solchen Fällen den Eindruck, als ob hier eine scharfe abgrenzende Membran sich fände, über die hinaus das Vordringen des Prozesses nicht erfolgt. Auffallend ist es aber, daß wir zwar isolierte Erkrankungen der Dura, bzw. eine Kombination von Dura- und Arachnoideaerkrankung sehen, daß es aber bei der Tuberkulose keine isolierte Piaaffektion gibt. Dort, wo eine solche Erscheinung scheinbar vorhanden ist, besteht vermutlich ein umgekehrter Infektionsweg, das heißt ein Übergreifen eines zirkumskripten Zerebralherdes auf die Meningen und eine dann anschließende diffus gewordene sekundäre Meningealtuberkulose. Für die primären Meningealerkrankungen bei der Tuberkulose gilt für uns wenigstens immer die Tatsache, daß sämtliche Hirnhäute befallen sind, wenngleich sich graduell — wie wir bereits betont haben — verschiedene Unterschiede bemerkbar machen. Im allgemeinen sehen wir im Rückenmark die Dura-Arachnoideaerkrankung, beim Großhirn die Arachnoidea-Piaerkrankung stärker akzentuiert als die übrigen Hüllenveränderungen.

Wir müssen nun weiterhin — wenn wir die Folgen der Meningealerkrankungen betrachten wollen — hervorheben, daß selbstverständlich die Art des Erkrankungsvorganges an den Meningen von entscheidender Bedeutung ist. Prinzipiell wesentlich ist die Differenzierung in jene Fälle, wo es zur plastischen Entwicklung miliarer Tuberkel in den Hirnhäuten gekommen ist, bzw. in Fälle, bei denen sich nur eine mehr oder minder schwere unspezifische Entzündung findet, bei der die Entwicklung von Tuberkeln in den Hintergrund tritt. Die erstere Gruppe wirkt sich nun gewöhnlich in doppelter Weise aus. Wir kennen eine Form, wo es zum Übergreifen des spezifischen Prozesses in mehr oder minder breiter Front auf das darunter befindliche Nervengewebe kommt. Es erfolgt eine innige Verschmelzung der Nervensubstanz mit den spezifisch erkrankten Hirnhäuten, und in solchen Fällen ist die histologische

Abgrenzung von Hirn und Hirnhaut vielfach unmöglich. Die zweite Form ist jene, wo es nicht zum frontalen Übergreifen des tuberkulösen Prozesses auf die darunter befindliche Nervensubstanz gekommen ist, wo sich aber doch die Entwicklung spezifischer miliartuberkulöser Herde in der Hirnsubstanz anschließt. Das Zustandekommen dieser Reaktion ist keineswegs eindeutig zu klären. Man weiß, daß diese Affektion vermutlich durch Fortleiten im Wege der eintretenden Gefäße und Lymphbahnen bedingt ist; doch tritt mitunter eine so generelle Parenchymreaktion auf, daß auch vielfach heute noch unklare Mechanismen am Werke zu sein scheinen. Es war mir schon vor vielen Jahren aufgefallen, daß im Nervensystem bei tuberkulöser Meningitis verhältnismäßig frühzeitig pathologische Reaktionen, namentlich seitens der Glia, auftreten, die auch ohne irgend eine sichtbare Parenchymerkrankung in Erscheinung treten. Man muß wohl annehmen, daß bei der engen Verwobenheit der Glia mit dem Blut-Lymphapparat verhältnismäßig frühzeitig eine schwerere Beeinträchtigung bzw. intensivere Inanspruchnahme der Glia einsetzt, und daß es sich hier um den ersten Abwehrversuch handelt, das Nervengewebe vor der drohenden Gefahr seitens der Meningen zu schützen. Wenn es nun trotzdem zu einer Erkrankung spezifischer Natur in der Hirnsubstanz kommt, so ist bereits vor dem Auftreten der spezifischen Veränderungen eine Phase pathologischer Gewebsreaktion abgelaufen, so daß das Einsetzen der krankhaften Veränderungen spezifischer Natur sich mit einem unspezifisch anmutenden Gewebsprozeß überschneidet. Je nach der Intensität der beiden pathogenetischen Faktoren wird sich das histologische Bild entsprechend modifizieren und der Charakter der einzelnen histopathologischen Bilder wird jeweils vom Überwiegen der einen, bzw. der anderen Komponente beherrscht sein. Die entscheidende Bedeutung für das Ergriffenwerden der Nervensubstanz spielen unzweifelhaft die Gefäße und Lymphbahnen, und zwar sowohl in ihrem intra- wie extrazerebrospinalen Verlauf. Zunächst unterliegt es keinem Zweifel, daß eine schwere spezifische Erkrankung im extrazerebralen Verlauf der Gefäße zu einer Funktionsstörung im intrazerebralen Aktionsradius führt, welche Störung zu einer mehr oder minder schweren Erkrankung oder Beeinträchtigung der Nervensubstanz Veranlassung geben muß.

Wir haben hier drei verschiedene Formen der pathologischen Folgezustände ins Auge zu fassen. Einmal kann es infolge der extrazerebralen Gefäßerkrankung zu einer kompletten Störung der Blutzufuhr kommen, und die Folge ist dann die typische Erweichung. Wir sehen dies besonders häufig bei den tuberkulösen Erkrankungen der Rückenmarkshäute. Zweitens kann sich eine mehr oder minder schwere Beeinträchtigung der Abflußwege entwickeln und dann erfolgen gewöhnlich unter Entwicklung eines beträchtlichen Ödems massenhafte Blutungen entweder in Form von Massenblutung, was viel seltener ist, oder in Form der Purpura, was wir besonders plastisch bei schwereren Arachnoidealerkrankungen der Meningen über dem Großhirn sehen. Wir können wohl vermuten, daß es auch mitunter zu reinen mehr oder minder umschriebenen Ödementwicklungen kommen kann, besonders dann, wenn es sich um Störungen der Lymphzirkulation handelt, welche

durch die kollateralen Gefäßnetze nach kürzerer oder längerer Zeit kompensiert werden können. Während also die erste Form des direkten Übergreifens des Prozesses der Meningen auf die Hirnsubstanz diese zu einer gleichsinnigen Erkrankung genötigt hat, sehen wir hier eine unspezifische Folge, die zu irreparablen oder auch mitunter reversiblen Veränderungen in der Nervensubstanz führen kann.

Mitunter aber sehen wir dann eine zweite Gruppe hämato- bzw. lymphogener Auswirkung in dem Sinne, daß die Blutgefäße in ihrem intrazerebralen Verlauf zu einer Erkrankung der Nervensubstanz Veranlassung geben. Wir sehen hier Fälle, wo es zu einer Metastasierung des spezifischen Prozesses in der Hirnsubstanz gekommen ist, wo sich das charakteristische Granulationsgewebe auf Basis der erkrankten Gefäße entwickelt. Diese Fälle sind wohl von jenen zu unterscheiden, bei welchen es zum breiten Übergreifen des Meningealprozesses auf die Nervensubstanz gekommen ist, doch ist es für uns nicht absolut sicher, ob nicht da Übergänge bzw. zeitliche Differenzen beim Zustandekommen dieser Veränderungen maßgeblich sind.

Neben diesen Folgeerscheinungen der meningealen tuberkulösen Affektionen gibt es dann noch eine weitere Form, bei der es zu einem Übergreifen eines mehr diffusen und vorwiegend unspezifischen Entzündungsprozesses der Pia auf die Nervensubstanz gekommen ist. In einem solchen Falle sehen wir dann das Bild einer charakteristischen Meningoenzephalitis bzw. Meningomyelitis, die sich in ihrem zentralnervösen Anteil nicht von anderen Formen nichteitriger Hirn-Rückenmarksentzündungen unterscheiden läßt.

Wenn wir also auf Grund dieser Ausführungen die zentralnervösen Folgen der Meningealtuberkulose zusammenfassen, so findet sich erstens im Gefolge der gestörten Blut- und Lymphzirkulation bei Dural- und Arachnoidealerkrankungen entweder Ödem oder Blutung oder Erweichung, ohne daß es in diesen Fällen zu einer Fortleitung des spezifischen Prozesses auf die Hirnsubstanz gekommen wäre. Bei der Pia-Arachnoidealerkrankung können wir aber noch eine weitere unspezifische intrazerebrospinale Erkrankung erwarten, und zwar im Sinne einer disseminierten unspezifischen Entzündung vom Typus der Encephalomyelitis disseminata. Unabhängig von dieser Gruppe, aber sehr häufig mit diesen Bilder kombiniert, existieren dann die beiden Formen der spezifischen Alteration, und zwar entweder das plastische Übergreifen des spezifischen Prozesses im Sinne einer infiltrativ sich entwickelnden Neubildung des tuberkulösen Granulationsgewebes auf die Nervensubstanz, was wir besonders deutlich bei den hochgradig entwickelten konglomerat-tuberkulösen Arachnoideal-Piaerkrankungen finden, ferner die metastasierende Affektion der Hirnsubstanz bei der Miliartuberkulose der Pia mater, wo im Wege der Blut-Lymphgefäße es zu einer Entwicklung von Gefäßtuberkeln in der Hirnsubstanz selbst kommt.

Diese verschiedenen Formen der Meningealerkrankung und deren soeben beschriebenen Folgen führt nun selbstverständlich zu differenten klinischen Bildern. Wenn wir unsere Ausführungen mit den Ansichten von Förster in Übereinstimmung zu bringen trachten, so müssen wir allerdings feststellen,

daß keine der von uns beschriebenen Typen allein befähigt ist, diese oder jene klinische Erscheinungsform allein zu rechtfertigen. Es ist klar, daß alle jene tuberkulösen Komplikationen, die mit einer stärkeren Ödembildung des Gehirns einhergehen, zur Entwicklung des Pseudotumors Veranlassung geben können. Wir wissen aus zahlreichen Untersuchungen von Gehirnen mit den Symptomen eines Pseudotumors, daß in den meisten Fällen verhältnismäßig schwere Veränderungen der Arachnoidea gefunden wurden. Da wir auch festgestellt haben, daß gewöhnlich die schwereren Formen des Hirnödems mit oder ohne Blutungen, mit oder ohne Hirnschwellung besonders bei der Arachnoidealerkrankung zu erwarten sind, werden wir wohl annehmen müssen, daß die Symptome des gesteigerten Hirndrucks auf die Folgen der spezifischen Arachnoidealerkrankung und der dadurch hervorgerufenen Störung der Blut-Lymphzirkulation im Hirn zu beziehen sind. Ceteris paribus gilt dies auch für die spinalen Affektionen, wo wir eigentlich die „Kompressions"myelitis als eine Pseudotumorform auffassen können, da sich bekanntlich keine „Kompression" findet, hingegen eine sehr beträchtliche Schwellung des Rückenmarks nachzuweisen ist. Auch hier ist die Blut-Lymphzirkulationsstörung als Folge der Dura-Arachnoidea-alteration aufzufassen. Wenn auch die Hirnschwellung, bzw. das Hirnödem infolge der Arachnoidealerkrankung, bzw. der Duraaffektion in den meisten Fällen anatomisch das Bild der Hirndrucksteigerung erklärt, so dürfen wir doch nicht vergessen, daß auch eine disseminierte entzündliche Erkrankung das gleiche bedingen kann. Wir wissen, daß eine ganze Reihe von entzündlichen Erkrankungen des Großhirns nichttuberkulöser Natur unter dem Bilde des Hirntumors verläuft, daß es vermutungsweise das begleitende Ödem, bzw. die konkurrierende Hirnschwellung ist, welche die klinischen Symptome der Hirndrucksteigerung hervorruft. Wir werden also annehmen müssen, daß auch eine disseminierte tuberkulöse Enzephalitis — spezifischer oder auch nichtspezifischer Form — als Folge der spezifischen Gliaerkrankung das Bild eines Pseudotumors bedingen kann. Da wir aber schon vorhin hervorgehoben haben, daß die Piaerkrankung bei der Tuberkulose nie isoliert vorkommt, da immer eine schwere Mitbeteiligung der Arachnoidea nachzuweisen ist, können wir allerdings nicht mit Sicherheit erklären, ob nicht auch der Arachnoidealerkrankung eine gewisse Bedeutung beim Zustandekommen der Hirndrucksteigerung solcher Fälle zuzusprechen ist. Findet sich ferner bei solchen Fällen eine Kombination von Purpura und enzephalitischer Veränderung (Encephalitis haemorrhagica), so ist diese Doppelwirkung leichter zu analysieren. Sehen wir doch gerade bei der Purpura eine besonders schwere Entwicklung eines Hirnödems, so daß auch diese isolierte Affektion geeignet ist, das Bild des Pseudotumors zu bedingen. Wir möchten allerdings hervorheben, daß auch eine hämorrhagische Enzephalitis auftreten kann, die Folge einer primären intrazerebralen Gefäßerkrankung ist, wobei die primäre Gefäßwandschädigung die Ursache der multiplen Blutungen bildet. Immerhin erscheinen uns solche Fälle verhältnismäßig selten, weil eine höhergradige Schädigung der Gefäße in ihrem intrazerebralen Verlaufe die Produktionskraft erheblich einschränkt und eine höhergradige Entwicklung von Infiltraten einigermaßen eindämmt. Daß

dies allerdings nicht für alle Fälle zutrifft, beweisen immerhin reiche Blutungen bei charakteristischen entzündlichen Erkrankungen des Hirns und Rückenmarks, und ich verweise hier nur auf die Poliomyelitis, die Encephalitis epidemica, bei denen neben schweren Infiltraten es doch zu mehr oder minder ausgedehnten Blutungen kommen kann. Wir müssen hier allerdings bedenken, daß spezifische Erkrankungen der Venen, bzw. der Arterien getrennt zu betrachten sind und daß die Affektion eines Teils der zu- und abführenden Blutgefäße zu reflektorischen Zirkulationsstörungen führt, welche sich dann in einem ganz anderen Ausmaße finden, als es eigentlich der Grunderkrankung der Gefäße entspricht.

Wenn wir also das bisher Gesagte übersehen, so können wir nur feststellen, daß fast alle Formen der intrazerebralen Komplikation der tuberkulösen Hirnhauterkrankungen es ermöglichen, daß eine hirndrucksteigernde Prozeßreaktion auftritt. Wie verhält es sich nun mit jenen Fällen, wo es zum Krankheitsbild der Jackson-Epilepsie gekommen ist? In den meisten Fällen handelt es sich um einen mehr oder minder lokalisierten Prozeß im Bereiche oder in der nächsten Nähe der motorischen Region und der Charakter der Veränderung wird ein differenter sein. Im allgemeinen werden wir schwerere Veränderungen der Hirnsubstanz nicht vermuten, weil sonst nicht nur Reiz-, sondern auch Ausfallserscheinungen zutage treten müßten. Wir werden daher eine als Reiz wirksame leptomeningeale Erkrankung vermuten, müssen jedoch feststellen, daß auch eine unspezifische oder spezifische Entzündung im Bereiche der motorischen Region, bzw. der präzentralen Gegend dieses klinische Bild bedingen kann. In Analogie mit gleichsinnigen klinischen Bildern bei der Encephalitis corticalis müssen wir das gleiche für die tuberkulöse Erkrankung annehmen. Da nun die unspezifische Form gewöhnlich die mehr diffuse, viel umfangreichere ist, wird am ehesten eine spezifische Infiltration anzunehmen sein, da bei dieser Erkrankung eine lokalisierte Form viel häufiger gefunden wird. Immerhin sind uns auch Fälle bekanntgeworden, wo eine Enzephalitis der Hirnrinde nur auf ein verhältnismäßig kleines Konvexitätsterritorium beschränkt geblieben ist, so daß auch eine nichtspezifische Type einer Encephalitis tuberculosa zur Jackson-Epilepsie Veranlassung geben kann. Wenn wir diese Tatsachen berücksichtigen, so ergibt sich eigentlich für die Mehrzahl der Fälle die charakteristische Tatsache, daß die klinischen Symptome seitens des Hirn- und Rückenmarks bei der Meningealtuberkulose nicht auf eine unbedingte Fortleitung des spezifischen Prozesses auf die Nervensubstanz zu beziehen sind, daß vielmehr die Meningealerkrankung zur Beeinträchtigung der Blut-Lymphzirkulation führt, wodurch die Parenchymelemente vorübergehenden oder dauernden Schaden erleiden. Die Beobachtungen sind deswegen von Wichtigkeit, weil sie bis zu einem gewissen Grade die Durchführung operativer oder sonstiger druckentlastender Eingriffe rechtfertigen und mit diesen Schlüssen decken sich auch die oft überraschend günstigen Erfahrungen, wie sie schon vor vielen Jahren von Förster angegeben wurden. Die im Gefolge der Tuberkulose anderer Körperorgane auftretenden zerebrospinalen Störungen sind ohne Zweifel Ausdruck einer mehr

oder minder schweren meningealen Komplikation und je nach der Benignität der Meningealerkrankung läßt sich eine Ausheilung der einmal gesetzten Infektion der Hirnhäute erwarten. Die Differenzierung der verschiedenen vorhin mitgeteilten Unterformen läßt sich selbstverständlich nicht immer mit Sicherheit durchführen, da es sehr häufig zu einem Überschneiden der verschiedenen Einzelbilder kommt, so daß mitunter die Analyse nicht durchführbar erscheint. An Hand eines geeigneten Materials, über das an anderer Stelle berichtet werden wird, wird der Versuch gemacht werden, eine genaue analytische Darstellung der hier vorgebrachten Grundsätze zu bringen.

Über Pseudotabes.

(Constellativer Einfluß von Lues, Blei, Morphium).

Von

cand. med. Ida Silberpfennig.

Mit 6 Abbildungen im Text.

Das Bestreben in der Klinik geht meist dahin, alle Krankheitssymptome auf eine einzige Krankheitsursache zurückzuführen. Nur zu oft zeigt sich aber, daß ein Krankheitsbild durch Zusammenwirken, Addition oder Potenzierung mehrerer Noxen zustande gekommen ist. Dabei ist es nicht gleichgültig, ob man eine von diesen nebeneinander bestehenden Noxen übersieht, weil in den meisten Fällen die Ätiologie für die Therapie von bestimmender Bedeutung ist.

Bei dem vorliegenden Fall, der ein Beispiel einer durch mehrere Faktoren hervorgerufenen Erkrankung sein soll, findet sich eine Lues, eine Blei- und eine Morphiumvergiftung, wobei es weder der klinischen noch der pathologisch-anatomischen und mikroskopischen Untersuchung gelungen ist, die Krankheitserscheinungen n u r auf einen einzigen Faktoren zurückzuführen und die übrigen ganz auszuschalten.

Die Anamnese sei hier kurz wiedergegeben: Pat. J. T., 57jähriger Malergehilfe. Von der Familienanamnese war nur zu erheben, daß die Frau des Pat. nie einen Abortus hatte und ein Kind mit acht Monaten gestorben ist.

1894 hatte Pat. Gonorrhöe, gleichzeitig bestand eine Feuchtwarze am Glied, über deren Verlauf und Behandlung aus den mir zur Verfügung stehenden Krankengeschichten nichts zu entnehmen ist. Lues wurde meistens strikte negiert, nur einmal 1924 gab Pat. eine vor 25 Jahren akquirierte Lues und im Jahre 1910 und 1914 durchgemachte Quecksilber-Salvarsan-Kuren zu.

1907 angeblich Bleivergiftung; dabei traten starke Schmerzen in der linken Unterbauchgegend auf, die gegen den Nabel ausstrahlten. Anfangs Stuhlverstopfung, nachher Durchfälle, die sich bei den späteren Koliken wiederholten, während des Anfalles Brechreiz. Dauer der Anfälle 4—5 Wochen. Damals angeblich Bleisaum und Veränderungen an den Nägeln (graue Zeichnung). Im Blut angeblich getüpfelte Erythrozyten. 1908 traten die nächsten Anfälle auf. Gegen die Schmerzen bekam Pat. vom Arzt Morphium.

Im Krieg hatte er keine Anfälle. Seit Kriegsende stellten sich bohrende und reißende Schmerzen in beiden Unterschenkeln ein, die den Unterleibsschmerzen vorausgingen; zuletzt 1932 klagte Pat. über Schmerzen in beiden Oberschenkeln, im Bauch und in der Blasengegend und auch über erschwertes Urinieren. In letzter Zeit bezog Pat. eine monatliche Rente von 52 S (wegen chron. Bleivergiftung).

Über die Beschäftigung des Pat. mit Blei liegen widersprechende Angaben vor: 1924 behauptete Pat. in der Klinik Prof. Chvostek, wo eine Bleitabes konstatiert wurde, daß er eigentlich sehr wenig mit Bleifarben zu tun hatte, wogegen er 1932

in der psych. Klinik angab, daß er mit Bleifarben viel hantierte, dabei immer nur einige Wochen arbeiten konnte und die darauffolgenden krank war.

1928 machte Pat. auf einer internen Abteilung wegen Verdacht auf eine spez. Erkrankung eine Malariakur durch.

Auch in bezug auf die Morphiumvergiftung finden sich keine eindeutigen Aussagen: 1924 behauptete Pat., vor 20 Jahren das erste Mal Morphium genommen zu haben, später wieder erst seit drei Jahren, ein anderes Mal gar seit 25 Jahren gespritzt zu haben. Die Höchstdosis sollte 0,04 g nicht überstiegen haben. Pat. machte drei Entziehungskuren durch.

Schließlich wurde er der Versorgung der Stadt Wien übergeben, wo er in die neur. Abteilung Prof. Pappenheim kam.

Im Status fanden sich folgende Befunde:

Leichte Zyanose, Radiales leicht geschlängelt, Puls angedeutet celer. An der Mitralis ein systolisches Geräusch, der 2. Aortenton unrein. Blutdruck 130. Das Abdomen weich, keine reflektorische Versteifung, keine Druckempfindlichkeit.

Die Pupillen sehr eng, entrundet und verzogen, lichtstarr. Akkommodationsreaktion erhalten.

Abadie pos., Biernacky pos. Femoralis und Ischiadicus, Radialis nicht druckempfindlich. Gang unsicher, schwankend.

Die Sensibilitätsprüfung ergab:

1924 keine Sensibilitätsstörung.

1926 hyperästhetische Zonen in D 3—D 10. Schmerz- und Temperaturempfindung mit einer Horizontalen ungefähr in der Mitte der Oberschenkel beginnend, herabgesetzt.

1931 Hypästhesie vom unteren Drittel beider Oberschenkel abwärts herabgesetzt, links mehr als rechts.

1932 Oberflächensensibilität ungestört (widersprechende Angaben), Tiefensensibilität ungestört.

Ad Sacrum in die Tiefe reichendes Dekubitalgeschwür.

1924 leichter Händetremor, 1927 leichtes Zittern in den Beinen; wenn die Arme über den Kopf gehalten werden, Gefühl des Eingeschlafenseins. 1932 beim Vorstrecken der Hände kleinschlägiger Tremor der Finger.

WaR. im Blute und im Liquor ständig neg., Pandy pos., Nonne-Apelt neg., Lymphozyten 2. Die Goldsolkurve zeigte eine Lueszacke.

Im Harn fanden sich nur einmal äußerst geringe Spuren von Blei. Im Blut keine Tüpfelung der Erythrozyten.

Im Röntgenbild spastische Kontraktur des Colon descendens.

Aus dem Decursus: Pat. klagte ständig über Schmerzen, verlangte nach Injektionen.

8. September 1932: Zystitis. Intermittierendes hohes Fieber. 14. November: Zunehmender Verfall, Husten. Beiderseits Bronchialatmen. 22. November: Pat. nimmt fast keine Nahrung mehr zu sich, Verfall, Fieber, in der Nacht Exitus.

Die klinische Diagnose: Tabes dorsalis, Mesaortitis luetica.

Der Obduktionsbefund ergab: Bindegewebige Verdickung der Leptomeningen an der Konvexität des Gehirnes und über dem Dorsalabschnitt des Rückenmarkes mit kleinen Kalkablagerungen. Auf den Querschnitten des Rückenmarkes Tabes mit Sicherheit nicht nachweisbar. Im obersten Abschnitte des Halsmarkes die Gollschen Stränge grau, im unteren Halsmark die Hinterstränge mehr diffus grau verfärbt, das gleiche Bild auf einigen Querschnitten des Brustmarkes, jedoch im Lumbalmark nur auf einem einzigen Querschnitt eine deutliche Graufärbung der Hinterstränge. Im Globus pallidus beiderseits absolut symmetrisch in Lage, Form und Größe ein gelber Erweichungsherd.

Mesaortitis luetica mit Atherom kombiniert und weiter Dehiszenz der Kommissur zwischen linker und hinterer Klappe. Einengung der Koronarostien. Abgelaufene Endokarditis der Aortenklappen mit Verschmelzung der hinteren und rechten Klappe und leichter Verkürzung der Klappensegel in der Höhenrichtung. Seniles Lungenemphysem. Spitzenschwielen beiderseits. Schwere ulzeröse Zystitis, ausgedehnteste Abszesse in

beiden Prostatalappen, aszendierende Pyelonephritis beiderseits mit starker Erweiterung der Ureteren und Verdickung der Wand. Schwerer Dekubitus des os sacrum mit Bloßlegung des Steißbeines.

Das Gehirn und Rückenmark wurde in Formol gehärtet. Periphere Nerven standen nicht zur Verfügung.

Der mikroskopische Befund ergab:

Conus: Die Hinterstränge nahezu intakt. Dorsomediales Sakralbündel intakt. Leichte partielle Degeneration der hinteren Wurzeln vor ihrem Eintritt ins Rückenmark. Die Meningen, namentlich die Arachnoidea leicht infiltriert, die Gefäße zeigen eine Wandverdickung, die vor allem die Media befällt. Die Kapillaren sind bedeutend verdickt und homogenisiert.

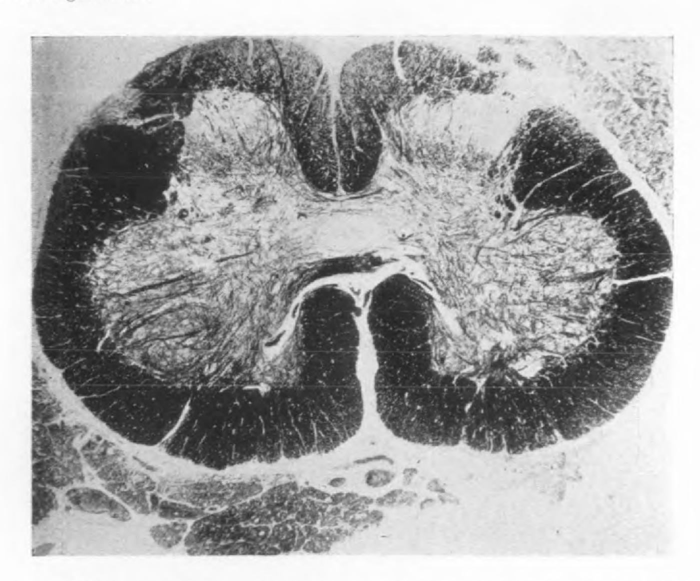


Abb. 1. Hinterstrangsdegeneration im Lumbalmark. Markscheidenfärbung.

Lumbosakralmark: Leichte Degeneration der Hinterstränge in der mittleren Flechsigschen Zonen. (Abb. 1.) Die Lissauersche und Wurzeleintrittszone sind frei von Veränderungen. Die Arachnoidea ist verdickt und lymphozytär infiltriert, die Gefäße zeigen eine Mediaverdickung und Homogenisation, aber auch eine Endothelwucherung, die allerdings in den kleineren Gefäßen deutlicher zutage tritt. Stellenweise die Adventitia verdickt und ganz geringgradig infiltriert, die Kapillaren sind wandverdickt und prall mit Blut gefüllt. Im ganzen Segment verstreut, aber vor allem in den Hintersträngen die Wurzeleintrittszone nahezu begleitend finden sich corpora amylacea, eine Erscheinung, die in der ganzen Medulla spinalis zu verfolgen ist.

Die großen Vorderhornzellen sind stark mit Lipoid gefüllt, stellenweise sieht man eine zentrale Tigrolyse. Im Seitenstrang fällt knapp am Rand ein rundes Gebilde auf, das aus palissadenartig um ein Lumen gewucherten Gliazellen besteht. Im Lumen sind undeutliche Reste einer Gefäßwand zu erkennen. (Abb. 2.)

Im oberen Lumbalmark ist sowohl die mittlere als auch die hintere Wurzelzone in ihrem medialen Anteil degeneriert. Dier hier beginnende Clarkesche Säule zeigt Tigrolyse und Verfettung, die kleinen Hinterhornzellen sind relativ gut erhalten, zeigen nur vereinzelt Kernfaltung und Tigrolyse. Zwischen Lumbal- und Sakralmark findet sich in den Wurzelhüllen eine deutliche Kernvermehrung, die aber nicht aus entzünd-

lichen Elementen besteht und die Wurzel selbst in keiner Weise einscheidet oder verdrängt. Die Gefäße der Wurzeln zeigen eine Intimaproliferation und Thrombose.

Dorsalmark: In den Hintersträngen eigentümlich fleckige Degeneration, relativ am ausgedehntesten in der mittleren Zone. Die hinteren Wurzeln am Eintritt vollständig degeneriert, in höheren Segmenten die fleckige Degeneration ausgesprochener, wobei die mittlere Zone weniger, hingegen der laterale Anteil der hinteren Zone stärker betroffen ist. Innerhalb der degenerierten Stellen, aber auch außerhalb fallen kleinste wandverdickte Gefäße auf. Es zeigt sich eine Vermehrung der protoplasmatischen Glia in den Hinter- und Seitensträngen; die Faserglia in den Hintersträngen, namentlich in der hinteren Wurzelzone ist gewuchert.

Die hier gut entwickelten Zellen der Clarkeschen Säule zeigen Verfettung und Tigrolyse.

Im oberen Dorsalmark findet sich eine Wucherung der faserigen Glia an der Grenze zwischen Goll und Burdach daneben deutlicher als in den tieferen Segmenten

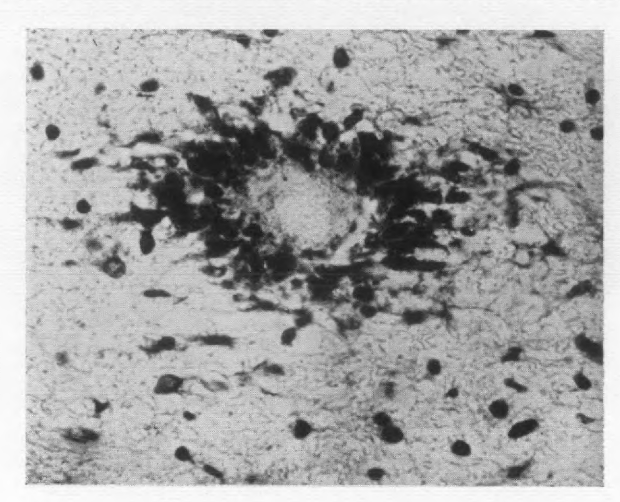


Abb. 2. Gliaknötchen im Seitenstrang des Lumbalmarkes. (Nissl-Färbung.)

Vermehrung der protoplasmatischen Glia. Um die kleinsten Gefäße finden sich umschriebene Gliawucherungen. An zwei Stellen des Hinterstranges sieht man ähnliche, wenn auch viel kleinere Gliaknötchen, wie im Lumbalmark, eins davon zeigt deutlich die Anordnung um ein kleinstes Gefäß.

Zervikalmark: C 8—C 7: Auch hier eine ganz geringfügige Degeneration in der mittleren Wurzelzone, die fleckige Degeneration ist im Abnehmen, in der der Wurzeleintrittszone benachbarten Region eine etwas schwerere Degeneration, der Burdachsche Strang ist jedenfalls stärker betroffen wie der Goll. Die ventrale Hinterstrangszone ist leicht degeneriert. Die Wurzeln vor ihrem Eintritt in ihren mittleren Faseranteilen degeneriert. Im Septum zwischen Goll und Burdach fallen die stark veränderten Gefäße auf, das Septum selbst ist auffallend verdickt. Die Arachnoidea, hier aber auch die Pia leicht verdickt und lymphozytär infiltriert. Die Gefäße zeigen eine Mediaverdickung und Homogenisation, die Kapillaren sind blutgefüllt und wandverdickt. Die Ganglienzellen sind etwas weniger verfettet wie in den tieferen Segmenten. (Abb. 3.)

Im mittleren Halsmark (C 5—C 4) ist der Nucleus Goll in den lateralen Anteilen beträchtlich degeneriert, wobei die Degeneration nur unbedeutend auf den Burdachschen Strang übergreift. Die Wurzeln sind intakt. (Abb. 4.)

Zerebrum: Medulla oblongata unverändert. Die Lemnisci zeigen keine Degeneration. Die Gefäße an der Basis der Pons sind geringgradig sklerosiert. Die Kapillaren sind stark erweitert. Zwischen den Zellen des Locus coeruleus finden sich kleinste

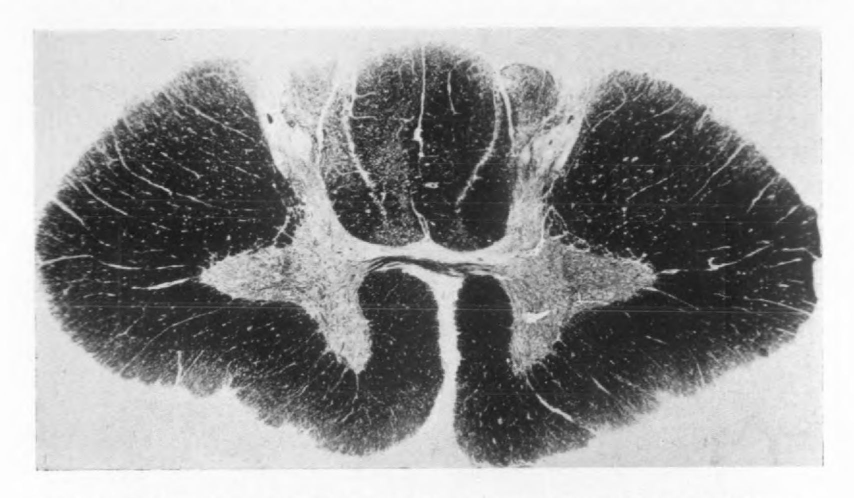


Abb. 3. Degeneration der Hinterstränge cervical (C_8). Markscheidenfärbung.



Abb. 4. Degeneration der Hinterstränge cervical (C_4). Markscheidenfärbung.

Gliawucherungen, sonst die Ganglienzellen verhältnismäßig wenig verfettet. Im Kleinhirn auffallend große corpora amylacea, ebensolche in der gliösen Randschicht der Pons. Der Nucleus dentatus zeigt eine Vermehrung des Lipofuszins. Von der Rinde wurde die vordere und hintere Zentralwindung sowie ein Frontalpolanteil untersucht. Im Scharlachrotpräparat ergab die Untersuchung fast sämtlicher Rindenteile keine Fettablagerung in den Zellen und kein Fetttransport in den Gefäßen. An der Ober-

fläche der hinteren Zentralwindung zeigen sich Fibrinauflagerungen mit reichlich Erythrozyten und großen rundkernigen Zellen, spärlichen Lympho- und Leukozyten. Die Gefäße sind verhältnismäßig zart, die Lymphräume um die Kapillaren sind stark erweitert. Vordere Zentralwindung und der Frontalpol verhalten sich genau so in bezug auf die Gefäße; sonst o. B.

Im Thalamus und Striatum fallen die prall mit Blut gefüllten, teilweise auch thrombosierten größeren und kleineren Gefäße auf. In der näheren und weiteren Umgebung der thrombosierten Gefäße stellenweise corpora amylacea. Die großen und kleinen Zellelemente o. B. Substantia nigra o. B.

Im Pallidum symmetrische, beiderseits zackig begrenzte Herde, die den medialen

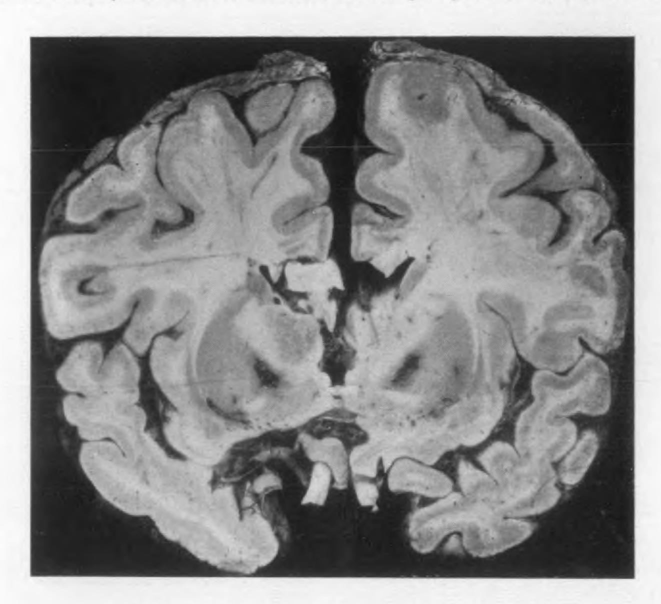


Abb. 5. Erweichungsherde im Pallidum.

Anteil des Pallidum einnehmen, auf die innere Kapsel nicht übergreifen und fast die ganze Länge des Pallidum zu verfolgen sind. (Abb. 5.)

Im Lumen finden sich Gewebsreste, am Rand besteht eine Andeutung eines Status spongiosus. Hier sieht man eine Wucherung der protoplasmatischen und faserigen Glia, außerdem reichlich Gitterzellen und vereinzelte Pigmentkörnchenzellen. Die Gitterzellen erweisen sich im Fettpräparat als Fettkörnchenzellen. Auffallenderweise findet sich kein Fett in den umgebenden Gefäßen. Die Ganglienzellen in der Umgebung des Herdes zeigen eine Verfettung, hie und da Tigrolyse. Im Lumen des Herdes finden sich zwei kleine Gefäße mit gewucherter Intima; die Media und Adventitia ist von einem dicken „Kalkring" ersetzt. In der Wand des Herdes ein ebensolches kleines Gefäß. (Abb. 6.) Sonst fallen nur in der weiteren Umgebung zwei nebeneinander liegende, etwas größere Arterien auf, deren Media verdickt, dunkel und deren Intima leicht gewuchert ist. Im Elastikapräparat sieht man eine Aufsplitterung und Wucherung der Elastika dieser Gefäße. Die Media zeigt kleinste „Kalkkörnchen", die auch in vielen andern Pallidumgefäßen zu finden sind. Im Lumen des Herdes isolierte „Kalkklumpen".

Etwas näher zur Basis sieht man mehrere Lymphräume um größere Arterienäste herum sehr stark erweitert (État lacunaire). Am Rand der meisten Lymphräume ist eine bis an die Basis sich fortsetzende perlschnurartig sich anordnende Reihe von corpora amylacea zu sehen, die im Nisslpräparat in einem zarten Gliaflechtwerk zu liegen

scheint. Die Gefäße dieser Räume snid leicht sklerosiert. Am Rand der Lymphräume ist die gewucherte faserige Glia gegen die Nachbarschaft so scharf abgegrenzt, daß sie einen förmlichen Gliasaum bildet. Die sonstigen Gefäße des Pallidum sind verhältnismäßig zart, die Ganglienzellen sind leicht verfettet.

Zusammenfassend läßt sich sagen: Es handelt sich hier um eine tabiforme Erkrankung, deren Symptome klinisch von einer echten Tabes kaum zu unterscheiden sind. In den unteren Segmenten fällt nur die extraspinale Degeneration der hinteren Wurzeln auf, die viel ausgeprägter wie die der Hinter-

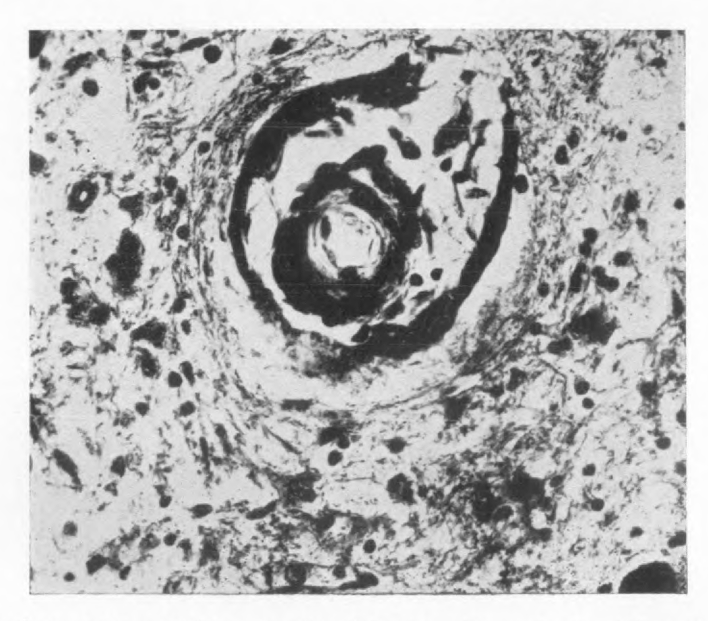


Abb 6. Verkalktes Gefäß in der Wand des Erweichungsherdes. (Haematoxylin-Eosin-Färbung.)

stränge ist und die zentralen Anteile der Wurzeln befällt. Die Degeneration beginnt im Sakralmark in der mittleren Wurzelzone und nimmt immer mehr nach oben zu ab. Im Dorsalmark fällt ein anderes Bild auf, es ist wohl noch immer die mittlere Wurzelzone betroffen, aber die Degeneration erscheint fleckig, und es tritt allmählich eine davon unabhängige Degeneration in den lateralen Teilen des Burdachschen Stranges auf. Im Zervikalmark sind die unteren Segmente im Bereich des Gollschen Stranges fast frei von Degeneration, viel auffallender ist die Degeneration der der Wurzeleintrittszone benachbarten Region. In den mittleren Segmenten (C 4) findet sich eine von den unteren Segmenten deutlich unabhängige Degeneration, die lateralen Anteile des Gollschen und die medialen Anteile des Burdachschen Stranges einnehmend. Am auffallendsten ist die Degeneration des Gollschen Stranges in C 4, die unabhängig ist von der lumbosakralen, was schon deshalb ersichtlich ist, weil in C 7 der Gollsche Strang nahezu frei ist.

Eine echte Tabes zeigt eine systematische Degeneration der Hinterstränge. Die Degeneration im Lumbalmark ist daher immer gefolgt von einer sekundären Degeneration der Gollschen Stränge in den höheren Segmenten. Hier ist das nicht der Fall.

Es erhebt sich nun die Frage nach der Genese dieser pseudo-systematischen Erkrankung? Handelt es sich um voneinander unabhängige Degeneration der Wurzeln verschiedener Segmente oder sind die Herde auf Grund von Gefäßveränderungen entstanden? Für diese letzte Annahme sprechen mehrere Momente: Die Veränderungen der größeren Gefäße des Rückenmarkes im Sinne einer Mediaverdickung und Homogenisation mit leichter Intimaproliferation und stellenweiser perivaskulärer Infiltration, wie auch die auffallende Wandverdickung der Kapillaren, die fleckige Degeneration, das Hervortreten der veränderten Gefäße innerhalb der Degenerationsherde, die Veränderung der Septumgefäße bei gleichzeitiger Degeneration im lateralen Anteil des Gollschen und medialen Anteil des Burdachschen Stranges, die leichte Sklerosierung der Wurzelgefäße, die auffallende Gliawucherung um die kleinsten Gefäße, die Gliaknötchen, die wahrscheinlich ein vorgeschrittenes Stadium dieser perivaskulären Wucherung darstellen. All diese Momente sprechen sehr für die vaskuläre Genese der Herde, genügen aber nicht für ihren restlosen Beweis.

Noch schwieriger ist die Frage nach der Ätiologie dieser Erkrankung. In der Anamnese findet sich eine fragliche Lues, eine Bleivergiftung und eine chronische Morphiumvergiftung. Eine Degeneration der Hinterstränge im Sinne einer Tabes ist nach den vorigen Ausführungen nicht anzunehmen. Die luetische Ätiologie ist aber damit nicht ausgeschaltet. Die wohl geringe perivaskuläre Infiltration der Gefäße wie die kleinzellige Infiltration der Meningen könnten Veränderungen luetischer Natur sein. Die pathologisch-anatomisch einwandfrei diagnostizierte Mesaortitis luetica spricht für das Bestehen einer Lues. Die Lichtstarre der Pupillen ist wiederholt schon auch bei nicht luetischen Veränderungen beschrieben worden, ist also kein ausschlaggebendes Moment. Der konstant mit Ausnahme der Goldsolkurve negative Liquorbefund spricht eher gegen eine Lues cerebrospinalis. Im großen und ganzen läßt sich die Lues und ihre eventuelle Mitbeteiligung an den hier vorliegenden pathologischen Prozessen nicht außer acht lassen. Die Gefäßveränderung, namentlich das Befallensein der Media bietet aber nicht das Bild eines luetischen Gefäßprozesses. Die Bleivergiftung könnte sowohl die vaskulären Veränderungen als auch eine primäre Wurzeldegeneration erklären. Die exogenen Vergiftungen haben des öfteren spinale Erkrankungen zur Folge. Aufsteigende Neuritiden, die das Bild einer Tabes vortäuschen, kombinierte Systemerkrankungen ähnlich den funikulären Myelosen sind bei Bleivergiftungen wiederholt beschrieben (Levin, Eichhorst). Über eine echte Tabes auf Grund einer Bleivergiftung hat Redlich berichtet. Der vorliegende Fall unterscheidet sich vom Redlichschen schon dadurch, daß es sich hier nicht um eine echte Tabes, sondern um eine tabiforme Erkrankung handelt. In meinem Falle läßt sich die luetische Ätiologie nicht ausschalten.

Nehmen wir die Degeneration der Wurzeln als primär an, so müssen wir

vor allem klarstellen, daß es sich hier nicht um eine sogenannte Wurzelneuritis handelt, die man als zentrale Bleineuritis auffassen könnte. Von neuritischen Veränderungen war in diesem Falle nichts zu sehen. Von einer peripheren Bleineuritis, die zu einer Pseudotabes neuritica geführt hätte, läßt sich schon auf Grund der klinischen Untersuchungen absehen. Das Fehlen der Nervendruckpunkte ist zwar sowohl bei einer Tabes als auch bei einer Bleineuritis zu finden, aber das Fehlen von peripheren Lähmungen während der ganzen Dauer der Erkrankung, wie auch der anatomische Befund sprechen dagegen, da nur die zentralen Anteile der Wurzeln eine Degeneration aufweisen. Periphere Nerven konnten allerdings nicht untersucht werden. Man kann hier also entweder eine primäre Degeneration der Wurzeln auf Grund einer Bleiintoxikation oder eine gefäßbedingte Herddegeneration annehmen, wobei die Gefäßveränderungen auf Bleiintoxikation zurückgeführt wären. Die experimentelle Bleivergiftung an Kaninchen und Katzen (Villaverde) und an Hunden (Ewserowa) zeigt vorwiegend eine Wucherung der Adventitial- und Intimazellen.

Bei der menschlichen Bleivergiftung sind die verschiedenartigsten Befunde erhoben worden. In den meisten Fällen fand sich eine Endarteriitis, eine Erweiterung der perivaskulären Räume mit Vermehrung der Adventitia zellen.

In unserem Falle besteht eine auffallende Verdickung und Homogenisation der Media, die kleinsten Gefäße sind wandverdickt und von einer homogenen Zone umgeben. Über ähnliche Veränderungen findet sich in der Literatur der Bleivergiftung folgendes:

In einem Falle von Bleivergiftung von Kußmaul und Mayer erwiesen sich die feineren arteriellen Gefäßstämmchen als enger wie gewöhnlich, am auffallendsten war eine starke Vermehrung des Bindesgewebes namentlich in der Hirnrinde, so daß an einigen Stellen homogene Zonen um die Gefäßquerschnitte entstanden.

Gesenius fand aneurysmatische Erweiterungen, Rhexis-Blutungen, Vermehrung des perivaskulären Bindegewebes, wobei besonders die Muscularis affiziert war, welche degenerative Veränderungen aufwies.

Es ist wohl am naheliegendsten, die Gefäßveränderungen in diesem Falle als Resultat von zwei sich kreuzenden Noxen anzunehmen, wobei es auffällig ist, daß zwei sich im allgemeinen unterstützende Prozesse wie die Lues und Bleivergiftung bei gleichzeitiger Einwirkung relativ geringe Störungen verursacht haben.

Wir sind weder in bezug auf die Genese noch in bezug auf die Ätiologie dieser Herde zu einem einheitlichen Resultat gekommen. Das Lehrreiche dieses Falles ist aber, daß er daran erinnert, daß es Fälle von klinisch einwandfreier Tabes gibt, die eine sehr verschiedene Ätiologie haben können, und zwar

I. Echte Tabes.

II. Tabiforme Erkrankungen: a) luetischer, b) nichtluetischer Ätiologie, z. B. durch exogene Schäden herbeigeführt, wie zum Teil in diesem Falle.

Die Frage der Genese dieser Erkrankungen, gleichgültig welcher Ätiologie, läßt sich aber auch auf die Frage der Genese der echten Tabes ausdehnen in

dem Sinne: ist die Tabes unter allen Umständen eine primäre Parenchymerkrankung oder entsprechen die Degenerationsherde Versorgungsgebieten primär geschädigter Gefäße?

Offen bleibt es, wie die Schmerzanfälle des Patienten zu erklären sind. Waren es echte Bleikoliken oder gastrische Krisen, hervorgerufen durch die Hinterwurzelaffektion? Die später hinzugekommenen lancinierenden Schmerzen in den unteren Extremitäten lassen eher an die zweite Möglichkeit denken. Der leichte Tremor der Beine hat nichts mit den von Foerster beschriebenen Extremitätenkrisen zu tun. Die Auffassung von Foerster, daß die lancinierenden Schmerzen Reizerscheinungen des sensiblen, die Krisen Reizerscheinungen des sensiblen und motorischen Neurons seien, läßt sich für diesen Fall ohne weiteres anwenden. Die Affektion des sensiblen Neurons liegt hier klar zutage, die Läsion des motorischen könnte durch einen ähnlichen Mechanismus, wie ihn Foerster bei den tabischen Krisen annimmt, aber auch durch die elektive Wirkung von Blei zustande gekommen sein. Wieweit hier periphere Nerven mit eine Rolle spielen, konnte leider nicht untersucht werden.

Außer der spinalen Erkrankung fanden sich zirka 4 mm breite, 6 mm lange symmetrische Erweichungsherde in dem medialen, an die innere Kapsel grenzenden Gebiet des Pallidum. Ähnliche Befunde, wobei aber meistens das ganze Pallidum zerstört wird, und auch andere Hirnanteile, wie die Subst. nigra in ihrem vorderen Gebiet betroffen sind, gelten als charakteristisch für die Leuchtgasvergiftung. Weimann beschrieb zwei Fälle von Morphiumvergiftung mit symmetrischen Pallidumerweichungen; einer dieser Fälle war ein Spättod nach einer solchen Vergiftung. Oseki wies darauf hin, daß es Erweichungen dieses Gebietes im Senium gibt, die keine Ausfallserscheinungen zeigen; allerdings erreichten die in senilen Herden von ihm beschriebenen Erweichungen nie die hier vorliegende Ausdehnung. Nun ist das Pallidum durch den Verlauf und die Beschaffenheit seiner Gefäße, vielleicht durch seinen besonderen Chemismus für solche Veränderungen prädisponiert. Hiller weist darauf hin, daß das Pallidum wie auch der vordere Anteil der Subst. nigra im Verhältnis zum übrigen Hirngewebe arm an Kapillaren ist. Schilder und Stengel beschrieben einen Fall von Tabes mit symmetrischen Pallidumerweichungen (ohne Vergiftung in der Anamnese). Dabei fanden sich charakteristische Gefäßveränderungen, die von den Autoren in einen gewissen Zusammenhang mit Arteriosklerose gebracht werden. Die Herde lagen an derselben Stelle im Pallidum wie in unserem Falle, dehnten sich nur nicht so weit nach hinten aus; auch die verhältnismäßig geringfügige Veränderung der Gefäße dieses Falles stimmt prinzipiell mit der von Schilder und Stengel beschriebenen überein. An den spärlichen Gefäßen innerhalb und auch außerhalb des Herdes, wo sich Veränderungen finden, bestehen sie aus leichter Intimaproliferation mit Elastika-Wucherung und Aufsplitterung und Ablagerung von „Kalk“ in der Media. Ebensolche Veränderungen fanden sich beim Fall von Schilder und Stengel, nur waren sie generalisierter und viel deutlicher ausgeprägt, wie in diesem Falle. Hier fällt sogar der relative Mangel an „Kalk-

ablagerungen" im Pallidum und die Zartheit der übrigen Gefäße auf. Daneben findet sich im Striatum nahe an der Basis ein ziemlich vorgeschrittener État de desintégration, wie ihn Oseki ganz ähnlich und häufig bei den von ihm untersuchten senilen Gehirnen gefunden hat. Die beschriebenen Gefäßveränderungen sind wohl kaum luetischen Ursprungs. Ob hier die toxische Komponente zu einer Veränderung der Vasomotoren im Sinne einer Stase und Prästase oder zu einer primären abnormen Durchlässigkeit der Kapillaren durch toxische Wirkung geführt hat, läßt sich nicht entscheiden. Eine akute Morphiumvergiftung, die im Falle von Weimann symmetrische Pallidumerweichungen verursacht hat, ist aus der Anamnese nicht zu entnehmen. Es ist aber durchaus möglich, daß die chronische Einwirkung des Morphiums mit eine auslösende Ursache der hier vorliegenden Veränderungen war. Möglicherweise können wir uns diesen Prozeß als nicht plötzlich, sondern eher durch Summation verschiedener Noxen allmählich entstanden denken.

Den État des desintégration kann man ohne weiteres als präsenile Veränderung auffassen, wobei auch hier mehrere die klaglose Funktion wie die Ernährung der Gefäße schädigende Momente als den Krankheitsprozeß beschleunigend angesehen werden können: Lues, Blei- und Morphiumvergiftung; dazu kommt noch die Affektion des Urogenitaltraktes, die auf die Veränderung des Gefäßstoffwechsels wohl auch einen Einfluß hatte.

Interessant ist der relative Mangel an klinischen Ausfallserscheinungen bei Vorhandensein von Herden, die die halbe Breite und fast die ganze Länge des Pallidum bds. einnehmen. Die oben erwähnten, von Oseki beschriebenen Pallidumerweichungen zeigten keine so weitgehende Ausdehnung. Athetoide Bewegungen, die nach Stengel in manchen Fällen als Resultat der Summation von Hinterstrangs- und Stammganglienläsion zustande kommen dürften, sind hier nach den Ausführungen dieses Autors nicht zu erwarten, da Tiefensensibilitätsstörungen fehlten. Zu erwarten wären andere, ohne Tiefensensibilitätsstörungen auftretende Spontanbewegungen. Der Pat. wies hie und da ein leichtes Zittern der Beine, einen leichten Händetremor, zum Schlusse einen kleinschlägigen Fingertremor auf. Nun ließe sich dieser Tremor als ein Symptom einer chronischen Bleivergiftung oder als eine Morphium-Abstinenzerscheinung auffassen. Sehen wir aber von diesen Möglichkeiten ab, so ist nach der Beschreibung dieses Tremors eine zerebellare Erklärung, wie sie Hunt, dann Guillain, Alajouanine und Girot im zweiten Punkt ihrer Einteilung der Spontanbewegungen angenommen haben, nicht wahrscheinlich. Es ist naheliegender, hier an einen Tremor zu denken, der durch die Pallidumveränderungen herbeigeführt wurde. Dabei sei erinnert, daß Hoff und Schilder bei Spontanbewegungen der Tabiker einen gleichzeitigen Herd in den Stammganglien angenommen haben, was Schilder und Stengel für ihren Fall von Tabes mit athetotischen Bewegungen bestätigt fanden. Aber wenn wir diesen Tremor auch als pallidär bedingt auffassen, bleibt es auffallend, daß verhältnismäßig stark ausgedehnte Veränderungen des Pallidum so ganz geringfügige Ausfallserscheinungen verursacht haben. Das Fehlen des Rigors ist durch die Intaktheit der Subst. nigra zur Genüge erklärt. Es

wäre auch möglich, daß nur die mehr oder weniger akuten Veränderungen des Pallidum zu Ausfallserscheinungen führen. Möglicherweise handelt es sich um einen langsam entstandenen Herd, so daß die restlichen Anteile des Pallidum oder auch andere Hirngebiete in der Zwischenzeit die lädierten Funktionen übernehmen konnten. Anderseits ist es auch denkbar, daß die Hirnwurzeldegeneration das Zustandekommen pallidärer Ausfallserscheinungen verhindert hat.

Zusammenfassung.

Es handelt sich hier um einen durch mehrere Noxen: Bleiintoxikation, Lues, Morphiumvergiftung bedingten Prozeß. Im Rückenmark findet sich eine tabiforme Erkrankung, die entweder auf primäre Wurzeldegeneration oder eher auf Gefäßveränderungen zurückzuführen ist.

Im Pallidum bestehen beiderseits symmetrische Erweichungen. Auffallend ist dabei die Geringfügigkeit der klinischen Symptome von seiten des Pallidum.

Literatur:

Außendorf F., Zur Kenntnis der patholog. Anatomie d. Zentralnervensystems bei Encephalopathia saturnina. Diss. aus d. Inst. f. ger. Med. d. Univ. Leipzig, 1911.

Creutzfeld H., Histologische Befunde bei Morphium und Veronalvergiftung. Zeitschr. f. d. ges. Neur., 101, 1926.

Eichhorst, Bleivergiftung und Rückenmarkskrankheit. Med. Klinik 1913.

Ewserowa, Arch. f. Psych., 88, 1927.

Förster O., Über einige seltenere Formen von Krisen bei der Tabes dorsalis, sowie über tabische Krisen im allgemeinen. Monatsschr. f. d. Psych. u. Neur., XI, 1902.

Gesenius zitiert nach Außendorf.

Guillain, Alajouanine und Girot zitiert nach Stengel.

Hiller F., Über krankhafte Veränderungen im Zentralnervensystem nach CO-Vergiftung. Zeitschr. f. d. Neur., 93, 1924.

Hoff und Schilder, Zur Symptomatologie der Tabes dorsalis. Wiener klin Wochenschrift f. Psych., Nr. 38, 1925.

Kleist K., Die psychomotorischen Störungen und ihr Verhältnis zu den Motilitätsstörungen bei Erkrankungen der Stammganglien. Monatsschr. f. Psych. u. Neur., 52, 1918.

Kräpelin, Der Morphinismus. Psychiatrie, Bd. II, 1910.

Kußmaul und Mayer zitiert nach Außendorf.

Langhans I., Motorische Reizerscheinungen bei Tabes dorsalis. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenkrankheiten, 98, 1927.

Levin Karl und Rudolf Treu, Gibt es spinale Erkrankungen bei Bleivergiftung? Dtsch. med. Wochenschr., Nr. 3, 38, 1927.

Löwy, Bleivergiftung im Handbuch der Gewerbekrankheiten, 1924.

Oseki, Über die Veränderungen des Gehirns im normalen Senium. Arb. a. d. Wiener neur. Inst., 26, 1924.

Redlich, Bleivergiftung und Tabes. Wiener med. Wochenschr., 1897.
Schaffer K., Tabes dorsalis im Handbuch der Neurologie, 1910.
Schilder und Stengel, Über athetotische Bewegungen bei Tabes dorsalis, Ztschr. f. Neur. u. Psych., 13, 1927.
Stengel E., Zur Klinik und Pathogenese der mit Sensibilitätsstörungen verbundenen Spontanbewegungen. Zeitschr. f. Neur. u. Psych., 115, 1928.
Stern R. A., Study of the histopathology of Tabes dorsalis with special reference to Richters theory of its pathogenesis. Brain, 52, 1929.
Taterka N., Über psychomotorische Störungen insbes. Pseudospontanbewegungen bei Tabes dorsalis. Zeitschr. f. Neur. u. Psych. 110, 1927.
Weimann W., Gehirnveränderungen nach akuter und chronischer Morphiumvergiftung. Zeitschr. f. d. Neur. u. Psych., 105, 1926.
Weimann W., Doppelseitige Linsenkernerweichung bei Morphiumvergiftung. Deutsche Zeitschr. f. ger. Med., 12.

XXXII. Band. Mit 108 Abbildungen im Text. *M 70,—.*

Jaburek, L., Über die Struktur der Nervenfaser. (Mit 27 Abbildungen im Text.)
Nakamura, T., Der Rollersche Kern. (Mit 12 Abbildungen im Text.)
Pollak, E., und **Rezek, Ph.**, Kohlenoxydvergiftung und Zentralnervensystem. (Mit 11 Abbildungen im Text.)
Zellmann, G., Zur Pathologie der Ganglienzellen bei multipler Sklerose. (Mit 4 Abbildungen im Text.)
Zellmann, G., Die Todesursache bei multipler Sklerose.
Spiegel, E. A., und **Tokay, L.**, Der Einfluß labyrinthärer und kortikaler Reizung auf die Augenstellung nach Durchschneidung des hinteren Längsbündels. (Mit 7 Abbildungen im Text.)
Brzezicki, E., Der Parkinsonismus symptomaticus. (Mit 14 Abbildungen im Text.)
Tokay, L., Studien über die Chorea chronica und die Beziehung des Striatum zu dieser. (Mit 3 Abbildungen im Text.)
Kobayashi, G., Untersuchungen über die Veränderungen des zentralen Nervensystems bei Septiko-Pyämie. (Mit 15 Abbildungen im Text.)
Nakamura, T., Vergleichend-anatomische Untersuchungen über den sogenannten akzessorischen Abduzenskern. (Mit 9 Abbildungen im Text.)
Kobayashi, G., Zur Frage der traumatischen Hämorrhagie.
Godlowski, W. J., Über den Nucleus triangularis. (Mit 6 Abbildungen im Text.)

XXXIII. Band. 1. Heft. Mit 48 Abbildungen im Text. *M 30,—.*

Marburg, O., Scheitellappenerweichung unter dem Bilde eines Pseudotumor cerebri. (Mit 6 Abbildungen im Text.)
Godlowski, W., Die Ganglienzelleinschlüsse in der Substantia nigra. (Mit 3 Abbildungen.)
Tsiminakis, Y., Beitrag zur Pathologie der alkoholischen Erkrankungen des Zentral-Nervensystems. (Mit 17 Abbildungen im Text.)
Maeder, Le Roy, M. A., Zur Frage der entzündlichen Erscheinungen bei der multiplen Sklerose. (Mit 4 Abbildungen.)
Toyama, M., Zur Pathologie der multiplen Sklerose. (Mit 6 Abbildungen.)
Jaburek, L., Über Veränderungen der Nervenfasern bei multipler Sklerose. (Mit 12 Abbildungen.)

XXXIII. Band. 2. und 3. Heft. Mit 102 Abbildungen im Text. *M 58,—.*

Marburg, O., Das dorsale Längsbündel von Schütz-Fasciculus periependymalis und seine Beziehungen zu den Kernen des zentralen Höhlengrau. (Mit 18 Abbildungen im Text.)
Murata, M., Hypernephrom-Metastase oder Arachnoideal-Sarkom? (Mit 5 Abbildungen im Text.)
Kamin, M., Zur Lokalisationsfrage der posthemiplegischen Athetose. (Mit 4 Abbildungen im Text.)
Toyama, M., Zur Pathologie der Myelosen. (Mit 9 Abbildungen im Text.)
Murata, M., Über die Borstschen perivaskulären Herde der multiplen Sklerose. (Mit 6 Abb. im Text.)
Järpe, E., Zur Pathologie der tabo-paralytischen Hinterstrangserkrankungen.
Ishihara, K., Zur vergleichenden Anatomie des Nervus vestibularis. (Mit 5 Abbildungen im Text.)
Toyama, M., Ein Fall von Angio-Reticulom, zugleich ein Beitrag zur Pathologie der Hämangiome. (Mit 9 Abbildungen im Text.)
Alexander, A., Untersuchungen über die zentrale Haubenbahn. (Mit 12 Abbildungen im Text.)
Evrad, E., Versuche einer pharmakologischen Beeinflussung der Enthirnungsstarre.
Pollak, E., Zur Frage der Perimeningitis. (Mit 7 Abbildungen im Text.)
Stupka, W., Über die Bauverhältnisse des Gehirns einer zyklopischen Ziege. (Mit 27 Abb. im Text.)

XXXIV. Band. Mit 88 Abbildungen im Text. *M 60,—.*

Marburg, O., 1882—1932
Marburg, O., Allgemeine Pathologie der nichteitrigen Entzündungen des Zentralnervensystems.
Stockert, F. G. v., Untersuchungen über einen Fall mit beiderseitigem Gefäßverschluß der Arterie cerebri posterior mit besonderer Berücksichtigung der konsekutiven sekundären Degeneration. (Mit 9 Abbildungen im Text.)
Pushkin, B., Zur Pathologie der Paralysis agitans. (Mit 5 Abbildungen im Text.)
Pushkin, B., Beitrag zur ontogenetischen Entwicklung der Schichten der Calcarinarinde. (Mit 4 Abbildungen im Text.)
Bornstein, B., Zur Frage des Pseudotumor medullae spinalis. (Mit 3 Abbildungen im Text.)
Jellinek, A., Die funktionelle Einordnung der Organismen in der Schallwelt. (Mit 1 Abbildung im Text.)
Spitzer, B., Experimentelles Ergebnis zur Frage der dentalen Neuritis des Trigeminus. (Mit 7 Abbildungen im Text.)
Spiegel, E., Die gegenseitigen Beziehungen zwischen Tonus, aktiver und passiver Kraft der Fingermuskeln bei Hemiplegikern. (Mit 2 Abbildungen im Text.)
Hauser, A., Syringomyelie und Metalues. (Mit 18 Abbildungen im Text.)
Jakubowicz, A., Über Veränderungen des Zentralnervensystems bei Scharlach und Dyphtherie. (Mit 17 Abbildungen im Text.)
Pekelsky, A., Über die sklerotische Hemisphären-Atrophie. (Mit 6 Abbildungen im Text.)
Pfleger, R., Zur Klinik der Hypophysengangstumoren. (Mit 6 Abbildungen im Text.)
Alexander, A., Zur Frage der Existenz eines Parietalorganrudimentes. (Mit 6 Abbildungen im Text.)
Pollak, E., Studien zur Pathologie der Neuroglia II.

Manzsche Buchdruckerei, Wien IX.